



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

Facultad de Medicina
División de Estudios de Posgrado e Investigación

Secretaría de Salud de México

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias
Ismael Cosío Villegas

**Características clínicas de los pacientes pediátricos con malacias
de la vía aérea inferior, diagnosticados mediante broncoscopía**

Tesis de Posgrado
Para obtener el título de especialista en
Neumología Pediátrica

Presenta:
Dr. Moises Ruiz Villegas

Tutor:
Dra. Rosangela Del Razo Rodríguez
Co-Tutor:
Dr. Alejandro Alejandro García

Ciudad de México, a 27 de Septiembre del 2022.





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



UNAM –Dirección General de Bibliotecas
Tesis digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Dr. Juan Carlos Vázquez García
Dirección de Enseñanza
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas

Dra. María del Carmen Cano Salas
Subdirectora de Enseñanza
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas

Dra. Dayanna Lorelly Alvarez Monter
Jefe de Departamento de Posgrado
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas

Dr. Alejandro Alejandro García
Jefe de Departamento de Neumología Pediátrica y Co-tutor
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas

Dra. Rosangela Del Razo Rodríguez
Médico Adscrito del Servicio de Neumología Pediátrica
Tutor de Tesis
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas

Dra. Teresa de Jesús Aguirre Pérez
Jefe del Servicio de Broncoscopía y Endoscopia
Colaborador de Tesis
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas

AGRADECIMIENTOS

El presente trabajo quiero dedicarlo a Dios por permitirme crecer y completar una etapa más en mi preparación como persona y profesional, dejándome encontrar en cada uno de los pacientes la esencia del ser humano, en particular los niños.

A mi familia de quién siempre he recibido el apoyo y la fortuna de verme crecer en todos los aspectos de mi vida, hasta el cielo a mi padre Ángel Ruiz González de quién siempre tuve grandes lecciones y me quedo con lo mejor de sus enseñanzas, a mi madre María Teresa Villegas Villegas quién siempre me da palabras de aliento, me brinda su apoyo, sus consejos y tiene para mí siempre una oración, a mis hermanos: Noé, Irandely, Edgar, Yuliana y Elizeth Ruiz Villegas, de quién puedo decir grandes cosas, los admiró mucho, han sido una bendición en mi vida, cada uno teniendo una manera particular de apoyarme y estar presentes en mi formación y no terminaría de mencionar las vivencias en todos estos años, incluyendo a sus parejas y mis sobrinos a quienes he visto crecer, esforzarse y los quiero mucho. Todos ellos, mi motor.

A mi novia Ana Gloria Garduño Figueroa, quién siempre me ha apoyado, la admiro por la extraordinaria persona que es, quién ha compartido conmigo este crecimiento personal y profesional, me ha visto sufrir, gozar, recibirme cansado, desvelarse conmigo, mi confidente en todo este tiempo y siempre está ahí caminando conmigo. A su familia que me ha abierto las puertas de su hogar.

A mis amigos Miguel Equihua Sánchez, Ernesto Murillo Trejo, también a mis amigos y compañeros durante la residencia en cada una de sus etapas, quienes han compartido este camino largo y están en los buenos y malos momentos.

A la Doctora Rosangela Del Razo Rodríguez por darme sus consejos, enseñarnos que no todo es difícil y es posible conseguirlo, por esforzarse siempre junto a nosotros, por su admirable manera de trabajar y hacerlo mejor en equipo, por darme la oportunidad de completar mi formación plasmada en este trabajo y tenerme paciencia durante el proceso.

A todos mis maestros quienes comparten sus conocimientos y nos incitan a mejorar cada día, a no dejarnos de seguir preparándonos y mostrarnos que detrás de esos excelentes médicos, son excelentes personas.

“Nunca dejes que una mala situación saque lo peor de ti. Elige mantenerte positivo y sé la persona fuerte que Dios te creó para ser”

-Anónimo-

Tabla de contenido

RESUMEN.....	8
MARCO TEÓRICO.....	10
Embriología de la vía aérea	10
Definición	12
Epidemiología.....	13
Dinámica anatómica	14
Histología.....	14
Clasificación	15
Fisiopatología	15
Cuadro clínico.....	17
Estudios complementarios.....	20
Broncoscopía.....	22
Tratamiento.....	28
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	32
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	32
JUSTIFICACIÓN.....	32
HIPÓTESIS.....	33
OBJETIVOS.....	33
Objetivo Principal	33
Objetivos Específicos.....	33
Objetivos Secundarios	33
MATERIAL Y MÉTODOS	34
Diseño del estudio	34
Descripción general del estudio.....	34
A. Lugar de estudio.....	34
B. Descripción de la población de estudio	34
C. Procedimientos del estudio.....	34
D. Descripción de los procedimientos del estudio	35
E. Criterios de inclusión y exclusión.....	35
F. Captura, procesamiento, análisis e interpretación de la información.....	36
G. Descripción de las variables.....	37
H. Recursos Humanos.....	43
IMPLICACIONES ÉTICAS.....	44
Confidencialidad de la información.....	45

Formación de nuevos recursos humanos durante el proyecto.....	45
RESULTADOS.....	46
DISCUSIÓN.....	55
CONCLUSIONES.....	59
FORTALEZAS.....	60
LIMITACIONES.....	60
ÁREAS DE INVESTIGACIÓN.....	60
BIBLIOGRAFÍA.....	62
ANEXO 1. DICTÁMEN DE APROBACIÓN.....	69

RESUMEN

La **malacia** se refiere a “reblandecimiento” y, en terminología médica, generalmente se refiere a cartílago o hueso. La traqueomalacia (TM) se refiere a una debilidad de la tráquea, frecuentemente debido a reducción y/o atrofia de las fibras elásticas longitudinales de la pars membranosa, o deterioro de la integridad del cartílago, de modo que en la vía aérea es más blanda y susceptible al colapso.

El colapso de la vía aérea puede ser atribuible al estrechamiento de la pared posterior por el movimiento dinámico y/o en combinación con una región de colapso anterior fijo. Si todo el cartílago y el anillo se configura en forma de U invertida o incluso en forma de arco, la membrana posterior es más ancha y dinámica permitiendo el colapso hacia la luz de la vía respiratoria durante la espiración y los períodos en los que la presión intratorácica aumenta. Se puede presentar en forma localizada o difusa, alterando sólo la tráquea (**traqueomalacia, TM**), los bronquios (**broncomalacia, BM**) o la tráquea y los grandes bronquios (**traqueobroncomalacia, TBM**).

Se sospecha de una incidencia estimada entre 1 en 1500 y 1 en 2500 niños. Se ha informado traqueobroncomalacia hasta el 15% de los lactantes y el 30% de los niños menores de 3 años que se sometieron a una evaluación broncoscópica por dificultad respiratoria. Las características clínicas del colapso malacico de las vías respiratorias en los lactantes, durante la espiración característicamente presentan disnea, estridor y marcada cianosis. Existen varias clasificaciones, sin embargo, lo más utilizado se define como congénita y adquirida, sin establecerse un origen único y asociándose como alteración principal la embriogénesis en las primeras semanas del desarrollo de la vía respiratoria.

La fisiopatología no es consecuencia de una sola causa, las alteraciones en el momento de expresión o en los componentes que dan soporte estructural al cartílago pueden alterar las propiedades mecánicas del cartílago traqueal. El colágeno tipo II tiene el rol dominante en la tensión del cartílago. El colágeno tipo I tiene un rol más importante en la formación de la vía aérea.

La TM adquirida es más común que la forma congénita. Hay un predominio masculino de la forma adquirida, pero la razón de ello es desconocida. La compresión afecta la integridad de la pared traqueal y aumenta la distensibilidad sobre la del tejido traqueal adyacente, las estructuras implicadas en el desarrollo de TM secundaria a través de la compresión incluyen anomalías

cardiovasculares, trastornos esqueléticos, gastroesofágicas y pulmonares, siendo la más frecuente la fístula traqueoesofágica.

Se puede clasificar y evaluar el porcentaje de mortalidad asociado, divididos en:

Clase 1: segmento corto.

Clase 2: estenosis extensa sin enfermedad cardíaca o pulmonar.

Clase 3: cualquier estenosis con enfermedad cardíaca o pulmonar.

La TBM se ha dividido en formas sintomáticamente leves, moderadas y graves. Las formas leves pueden presentarse con tos metálica e infecciones del tracto respiratorio recurrentes o persistentes, la cual puede no ser diagnosticada ya que tiene un curso autolimitado. La TBM moderada también cursa con tos e infecciones prolongadas del tracto respiratorio, pero estos pacientes requieren tratamiento con nebulizadores y antibióticos. Los pacientes con TBM grave presentan estridor, tos, retraso del crecimiento, neumonías recurrentes y episodios de apnea. El diagnóstico de TBM es difícil en niños debido al pequeño calibre de la vía y la frecuencia respiratoria rápida.

Se ha sugerido que la broncoscopia sea el estándar de referencia para la evaluación de la vía respiratoria; sin embargo, la evaluación suele ser subjetiva, dependiendo de la técnica y la experiencia del operador. La broncoscopia flexible ha ofrecido mejores resultados que la broncoscopia rígida, ya que permite la ventilación espontánea del paciente con menos interrupciones durante el estudio.

La gravedad de la TBM es clasificada adicionalmente como leve (50-74%), moderado (75-90%) o grave (>90%), según el porcentaje de colapso de la vía aérea.

El manejo para valorar el tratamiento del paciente pediátrico es complicado ya que la TBM se adapta con las necesidades del niño, edad, porcentaje de colapso y distribución de la malacia; gravedad de los síntomas, y la presencia de compresión extrínseca de la vía aérea.

MARCO TEÓRICO

Embriología de la vía aérea

El desarrollo embriológico de la vía respiratoria inicia a partir del *intestino primitivo* forma un tubo ciego a lo largo de todo el embrión. Este tubo se encuentra entonces tanto en la región caudal como la región cefálica del embrión. Está formado por tres porciones según la región en la cual se ubique cada una, el *intestino medio*, *intestino anterior* que se encuentra cefálico y el *intestino posterior* en región caudal. Sin embargo, con respecto a su desarrollo, el intestino primitivo se divide en cuatro secciones o segmentos en lugar de tres. El *intestino faríngeo* o faringe, el cual tiene especial importancia en el desarrollo de la cabeza y el cuello; un *intestino anterior*, que se encuentra en relación con el tubo faríngeo, además de un *intestino medio* y, por último, el *intestino posterior*.

De manera temprana el esbozo pulmonar se comunica de forma amplia con el intestino anterior, pero pierde esa comunicación directa conforme el esbozo pulmonar se extiende hacia caudal. A partir de ese momento, el esbozo pulmonar e intestino anterior, quedarán separados por la aparición de dos rebordes longitudinales a los cuales se les denomina *rebordes traqueoesofágico*. Después de su aparición, la fusión de estos rebordes dan lugar al *tabique traqueoesofágico*, con lo cual el intestino queda dividido en una porción dorsal que conforma el esófago, y en una parte ventral que forman la tráquea y los esbozos pulmonares.

El *mesodermo esplácnico* da lugar a los cartílagos traqueales, verdadero esqueleto traqueal, tiene una forma característica cilíndrica por su cara anterior y plana por su cara posterior. El epitelio de revestimiento interno de la laringe, la tráquea, los bronquios y pulmones son de tipo *endodérmico*. Cuando se separa el intestino anterior de lo que ya es esbozo pulmonar, se forman la tráquea y las dos evaginaciones laterales que se conocen como *esbozos pulmonares*. Para la quinta semana ambos esbozos pulmonares se agrandan y forman los bronquios principales, izquierdo y derecho. Posteriormente el bronquio principal derecho se va a dividir en tres bronquios lobares (secundarios), mientras que el bronquio izquierdo se dividirá solamente en dos bronquios lobares.

Al final de la quinta semana, los bronquios secundarios, se dividen en forma rápida y dicotómica hasta formar 10 bronquios segmentarios (terciarios) en el caso del pulmón derecho y 8-10 compartiendo en el pulmón izquierdo, uno para cada segmento del pulmón. De esta manera se crean los segmentos broncopulmonares que se distinguen en el pulmón de un adulto. Al final del sexto mes se han originado aproximadamente 17 generaciones de subdivisiones.

Las ramificaciones del árbol bronquial son reguladas por interacciones epitelio-mesénquima por inducción molecular, que se dan entre el endodermo de los esbozos pulmonares y el mesodermo esplácnico que los rodea. Mientras se forman nuevas divisiones del árbol bronquial y este se desarrolla, los pulmones adoptan una posición cada vez más caudal de modo que al momento del nacimiento la bifurcación de la tráquea quede a nivel de la cuarta vértebra torácica.

Hasta el séptimo mes de desarrollo intrauterino los bronquiolos se dividen continuamente en conductos cada vez más pequeños, este periodo se conoce como *fase canalicular* y abarca de la semana 16 a la 26 de la gestación. En esta fase, la vascularización aumenta en forma constante y cada bronquiolo terminal se divide en dos o más bronquiolos respiratorios, los cuales a su vez se dividen en tres a seis conductos alveolares.^{1,2,3,4}

La formación del *septo traqueoesofágico* se da junto con la formación del brote pulmonar primario. La expresión temprana de Nkx2.1 y Shh demarca el límite dorsoventral del endodermo del intestino anterior, distinguiéndose el *primordio pulmonar* del esófago.^{5,14}

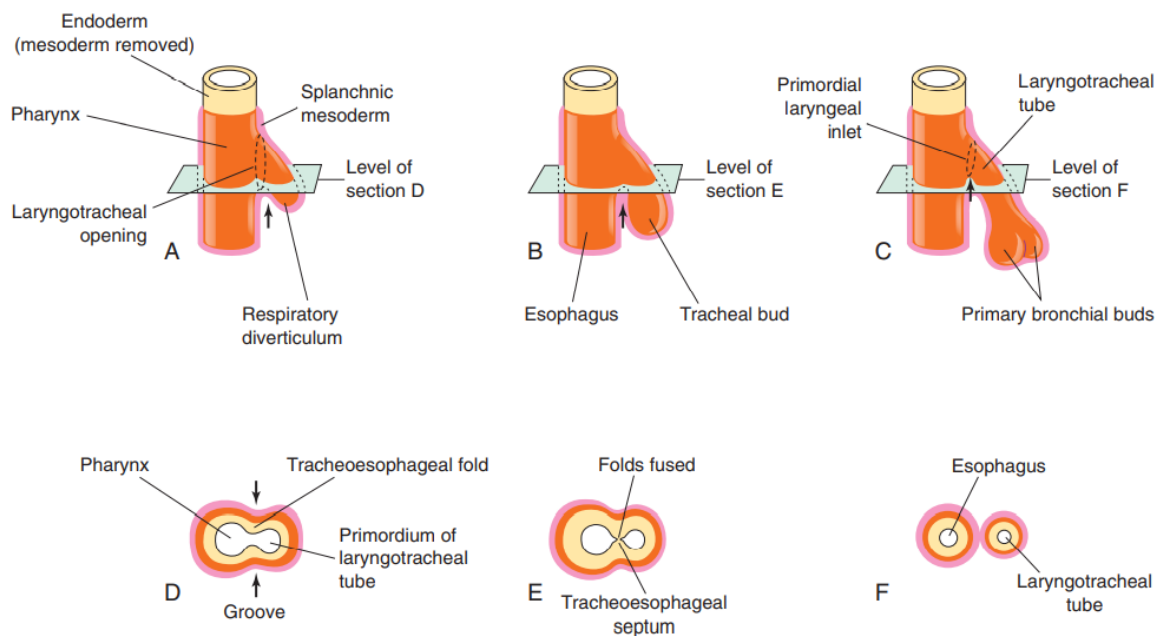


Figura 1. Etapas sucesivas en el desarrollo del sistema respiratorio a partir del intestino anterior primitivo. (A-C) Vistas laterales de la parte caudal de la faringe primordial que muestran el divertículo respiratorio y partición del intestino anterior en el esófago y la yema laringotraqueal. (D-F) Secciones transversales que ilustran la formación del tabique traqueoesofágico y mostrando cómo separa el intestino anterior en la laringe traqueal y el esófago. (De Moore KL, Persaud TVN: El sistema respiratorio. En Moore KL, Persaud TVN, editores: El ser humano en desarrollo: embriología clínicamente orientada, ed. 8, Filadelfia, 2008, WB Saunders).²

Definición

La **malacia** se refiere a “reblandecimiento” y, en terminología médica, generalmente se refiere a cartílago o hueso. La traqueomalacia (**TM**) se refiere a una debilidad de la tráquea, frecuentemente debido a reducción y/o atrofia de las fibras elásticas longitudinales de la pars membranosa, o deterioro de la integridad del cartílago, de modo que la vía aérea es más blanda y susceptible al colapso. La tráquea intratorácica normal se dilata con la inspiración y se estrecha con la espiración, como reflejo de la diferencia entre las presiones intratorácica e intraluminal.^{5,6}

La mayoría de los casos de TM son de naturaleza intratorácica tal que el estrechamiento excesivo es más prominente cuando la presión intratorácica es sustancialmente mayor que la presión intraluminal, durante la espiración forzada, la tos o la maniobra de Valsalva. Con menos frecuencia, la traqueomalacia es extratorácica a nivel cervical. En estos casos, las presiones intrapleurales negativas se transmiten a la tráquea extratorácica

debido a los reflejos pleurales de manera que la vía aérea superior colapsa durante la inspiración. La TM puede estar localizada en una porción o puede comprometer toda la tráquea, si los bronquios principales también están involucrados, se emplea el término traqueobroncomalacia (**TBM**). El término broncomalacia (**BM**) se utiliza para describir la debilidad aislada y fácil colapso de uno o ambos bronquios principales sin compromiso traqueal. ^{5,6}

Epidemiología

La incidencia de la forma congénita de TM en los niños en general no se informa comúnmente, pero uno estudio realizado por Callaham en 1998, ha estimado que es de 1 por cada 1,445 lactantes vivos.⁷

La TM es la anomalía congénita más común de la tráquea. Puede ser un hallazgo aislado en personas sanas. Sin embargo, en los neonatos prematuros se observa frecuentemente; se cree que es una consecuencia de la madurez inadecuada del cartílago traqueobronquial, ya sea de un parto prematuro o alteración en la embriogénesis a pesar de la gestación normal. Algunos autores han informado que no hay predominio de género en forma primaria de la enfermedad, mientras que otros reportaron un claro predominio masculino.^{5,6,16}

Una de las condiciones más difíciles de diagnosticar, es la TBM. Se sospecha de una incidencia estimada entre 1 en 1500 y 1 en 2500 niños.^{15,16} Se ha informado TBM hasta el 15 % de los lactantes y el 30 % de los niños menores de 3 años que se sometieron a una evaluación broncoscópica por dificultad respiratoria.^{15,17,18}

Actualmente todavía se piensa que es una condición relativamente infradiagnosticada, y sigue habiendo confusión en cuanto al diagnóstico y tratamiento adecuado por confundirse con otras patologías que lleven al colapso traqueal, bronquial o ambos.

Dinámica anatómica

La relación de cartílago/tejido blando en la tráquea normal es aproximadamente de 4.5:1, y en pacientes con TBM puede llegar a ser tan baja como 2:1. La tráquea normal y los bronquios principales cuentan con un soporte de cartílagos rígidos en forma de C anterior y lateralmente, con la presencia de una membrana corta, posterior flexible.⁶ Los cambios en la presión, en parte determinado por el diámetro de la vía aérea durante el ciclo respiratorio. La membrana posterior flexible se mueve hacia adentro durante la espiración.^{20,21}

El colapso de la vía aérea puede ser atribuible al estrechamiento de la pared posterior por el movimiento dinámico y/o en combinación con una región de colapso anterior fijo. Si todo el cartílago y el anillo se configura en forma de U invertida o incluso en forma de arco, la membrana posterior es más ancha y dinámica permitiendo el colapso hacia la luz de las vías respiratorias durante la espiración y los períodos en los que la presión intratorácica aumenta.^{22, 23}

Histología

En estudios de histopatología se ha encontrado infiltrado inflamatorio, linfocitos T y antígeno leucocitario humano (HLA, Human Leucocito Antígeno) clase II expresado en los macrófagos. La inmunohistoquímica del cartílago dañado depende de la gravedad del deterioro. En la malacia grave, el cartílago desaparece y el colágeno lo reemplaza. En pacientes con lesiones traqueales secundarias a ventilación mecánica (VM) prolongada, un tejido fibroso reemplaza el cartílago.⁸

La histopatología se ha descrito con un aumento del perímetro traqueal interno y aumento en la longitud del cartílago y con las fibras de musculatura transversal conservada y variabilidad en las fibras longitudinales siendo más común en pacientes prematuros.¹⁴

Clasificación

Se puede presentar en forma localizada o difusa, dañar sólo la tráquea (**traqueomalacia, TM**), los bronquios (**broncomalacia, BM**) o la tráquea y los grandes bronquios (**traqueobroncomalacia, TBM**). Según los hallazgos morfológicos, se pueden identificar tráqueas con estrechamiento coronal de sus paredes laterales (denominada *tráquea en "forma de sable"*), con estrechamiento anteroposterior en forma de "luna creciente" o con reducción lateral y anteroposterior de la luz circunferencial o concéntrica. Murgu y Coltg proponen una clasificación llamada **FEMOS** (Functional class, Etiology, Morphology, Origin, Severity).^{8,9} Este sistema tiene el inconveniente de no reflejar exactamente el curso clínico y el pronóstico. Carden y cols., propusieron otra clasificación similar frecuentemente usada en los estudios y las revisiones.⁶

En niños, la TM y la TBM se han clasificado de varias maneras, incluso por apariencia macroscópica, en enfermedad "generalizada" y "localizada". Sin embargo, nos adherimos a la división más comúnmente utilizada en enfermedad congénita (también llamada primaria) y enfermedad adquirida (también llamada secundaria).^{5,6}

En 1973, Himal Stein y cols., clasificaron la enfermedad en 3 tipos:

Tipo 1: agrandamiento sutil difuso y simétrico del árbol traqueobronquial.

Tipo 2: agrandamiento más evidente con divertículos o configuración irregular excéntrica.

Tipo 3: divertículos y bolsas en la tráquea que se extienden a todo el árbol bronquial.¹⁰

Fisiopatología

No se ha establecido a un desencadenante específico, ya que las causas son variadas, sin embargo, alguna de las teorías establecen que el trastorno se produce durante la etapa embrionaria entre las 5 a 8 semanas de gestación, así como también se han identificado varios genes que podrían codificar para la formación de los anillos cartilagosos.

Algunas alteraciones en el momento de expresión o en los componentes que dan soporte estructural al cartílago pueden alterar las propiedades mecánicas del cartílago traqueal. El colágeno tipo II tiene el rol dominante en la tensión del cartílago. El colágeno tipo I tiene un rol más importante en la formación de la vía aérea.¹⁹ Por lo que suponemos que la alteración génica puede verse afectada en la migración o diferenciación durante la transición.

La enfermedad asociada más frecuente es la fístula traqueo-esofágica (FTE). En la mayoría de los pacientes sanos e incluso lactantes prematuros, la TM primaria es una enfermedad autolimitada. La mayoría los lactantes superan la condición a la edad de 2 años. En los pacientes con alteraciones del tejido conectivo y en asociación con síndromes congénitos, el defecto de la vía aérea persiste pudiendo ser fatal.

La TM adquirida o secundaria es causada por la degeneración del soporte cartilaginoso normal de una variedad de causas. La TM adquirida es más común que la forma congénita. Hay un predominio masculino de la forma adquirida, pero la razón de ello es desconocida. La intubación endotraqueal también se asocia a TM secundaria, se sospecha al aumento en la lesión presentada por presión de la vía respiratoria, toxicidad del oxígeno e infecciones recurrentes. La traqueotomía también predispone al paciente al desarrollo de TM, no solo por estoma vulnerable, sino que el sitio del manguito y el punto de pinzamiento en el extremo distal del tubo también puede estar involucrado; el mecanismo de acción podría ser necrosis por presión, deterioro del suministro de sangre, infección o daño de la mucosa causado por la fricción. Un porcentaje menor de casos de TM secundaria es causado por compresión traqueal externa de varias estructuras. La compresión afecta la integridad de la pared traqueal y aumenta la distensibilidad sobre la del tejido traqueal adyacente, las estructuras implicadas en el desarrollo de TM secundaria a través de la compresión incluyen anomalías cardiovasculares, trastornos esqueléticos y pulmonares. Incluso después de la corrección quirúrgica de la estructura compresiva, debilidad traqueal y el colapso puede persistir, requiriendo ocasionalmente evaluación y tratamiento adicionales. Las anomalías cardiovasculares se encuentran en 20 a 58% de los pacientes con TM. La mitad de los lactantes con TM presentan

displasia broncopulmonar, así como enfermedad por reflujo gastroesofágico. La TM puede ocurrir en el entorno de un sistema nervioso autónomo inmaduro.^{5,6,15,63}

En una revisión de artículo sobre TM en población pediátrica en 2019, algunos autores refieren la asociación de TM con atresia esofágica en hasta 60%. El 60.7% presentaron síntomas respiratorios persistentes, acontecimientos aparentemente peligrosos para la vida en 13.3% y muerte en 3.8%. El 22% requirió corrección quirúrgica de la TM. Adicionalmente, la presencia de otras malformaciones laringotraqueales alcanzó 27.2%. Los casos leves podrían manejarse de manera conservadora, pero los graves habitualmente requieren cirugía (frecuentemente una aorto-pexia) asociada o no a cirugía para el reflujo gastroesofágico, en especial si se presenta con apneas con relación a la presencia del reflujo gastroesofágico.^{11,12,13}

La TM está asociada con una morbilidad y mortalidad sustancial. Puede pasar desapercibido o mal diagnosticado como asma u otras afecciones respiratorias, contribuyendo a la morbilidad de la enfermedad. La gravedad clínica de TM y TBM varía de leve a amenazante para la vida: la tasa de mortalidad por TM es tan alto como 80%.^{5,6}

Cuadro clínico

En 1952, Holinger y cols., describieron las características clínicas del colapso malácico de la vía respiratoria en los lactantes: durante la espiración característicamente presentan disnea, estridor y marcada cianosis.⁶¹

La TM, TBM, BM y la malacia de la vía respiratoria pequeña pueden presentarse como lesiones sincrónicas de la vía respiratoria durante las bronoscopías diagnósticas y terapéuticas.²³

Clásicamente, los signos y síntomas de la traqueomalacia han sido descritos como algo que no ocurre al nacer, sin embargo; se llega a asociar comúnmente a pacientes con el antecedente de prematuridad. Posteriormente, van apareciendo insidiosamente durante las

primeras semanas a meses de vida. El estridor espiratorio, la tos y las sibilancias de predominio espiratorio, son inespecíficos y se superponen con otros trastornos pulmonares. Si hay malacia de la tráquea extratorácica, se puede encontrar estridor inspiratorio.^{14,15}

La tos característica es un sonido metálico, presumiblemente el resultado del colapso espiratorio y la vibración de la pared membranosa flexible contra la pared anterior de la vía aérea. Lo más probable es que la tos se deba a la yuxtaposición de las paredes anterior y posterior de la tráquea, resultando en vibraciones recurrentes e irritación de la vía aérea. Además, la dificultad respiratoria recurrente, condiciona sibilancias, cianosis, hiperextensión espontánea de la cuello y espasmos.²⁴ Las retracciones esternales, subesternal e intercostal se puede ver a medida que aumenta el trabajo respiratorio. Los síntomas pueden verse exacerbados por actividades que aumentan los esfuerzos respiratorios del niño, incluyendo toser, alimentarse, y el llanto. Estas actividades pueden aumentar la presión intratorácica hasta que la presión extraluminal excede la presión intraluminal y la tráquea colapsa.^{5,6}

La TBM clásica se describió como una presentación tardía en los primeros 2 a 3 meses de vida. Sin embargo, otro trabajo ha demostrado que el 95% de los pacientes con TBM tienen síntomas al nacer.^{23,25}

Otros datos clínicos que acompañan a los pacientes, son: las infecciones recurrentes del tracto respiratorio probablemente secundario a la obstrucción parcial de la vía aérea, las dificultades para la alimentación por dilatación esofágica que causa compresión traqueal, la extensión espontánea del cuello que permite la apertura traqueal, el aumento del trabajo respiratorio, las sibilancias por inflamación de la vía respiratoria pequeñas, que debe diferenciarse de la enfermedad reactiva de la vía respiratoria pequeñas, la cianosis y los episodios de apnea o muerte súbita del lactante.^{20,29}

Se pueden detectar presentaciones graves de TBM al nacer que llegan a requerir intubación orotraqueal o el uso inicial del CPAP. Los síntomas pueden ser exacerbados

por agitación, tos, y la alimentación.²⁶ La TBM de los pacientes con fístula traqueoesofágica, se puede diagnosticar antes de la reparación mediante broncoscopia, aunque a menudo se diagnostica cuando no se logra el destete de la CPAP y no se puede extubar después de la reparación de la atresia esofágica. La TBM, la BM y la malacia de la vía respiratoria pequeña pueden presentarse como lesiones sincrónicas de la vía respiratoria durante las bronoscopías diagnósticas y terapéuticas, que se realizan a pacientes con otros síntomas de la vía respiratoria.

La TBM se ha dividido en formas sintomáticamente leves, moderadas y graves. Las formas leves pueden presentarse con tos metálica e infecciones del tracto respiratorio recurrentes o persistentes, la cual puede no ser diagnosticada ya que tiene un curso autolimitado y la afección puede resolverse a medida que el niño crece, generalmente a los 2 años.²⁷ La mejoría o resolución de los síntomas puede estar relacionada con el aumento del diámetro de la vía respiratoria durante el crecimiento del niño, lo que permite un mayor movimiento del aire a pesar de un estrechamiento dinámico y estático similar de la vía respiratoria, lo que hace que los signos y síntomas sean menos graves. La TBM moderada también cursa con tos e infecciones prolongadas del tracto respiratorio, pero estos pacientes requieren tratamiento con nebulizadores y antibióticos. Pierden las actividades escolares y pueden tener intolerancia al ejercicio con fatigabilidad fácil. Los pacientes con TBM grave presentan estridor, tos, retraso del crecimiento, neumonías recurrentes y episodios de apnea.²⁸ Tienen visitas frecuentes a urgencias y aumenta el riesgo de hospitalizaciones, con mayor riesgo de intubación y desarrollo de bronquiectasias por infecciones pulmonares recurrentes y persistentes. La mortalidad de la TBM grave puede llegar al 80%, como se mencionó previamente.^{6,23}

La edad promedio de presentación suele ser muy variable en un rango de edad de un mes hasta los 8 años,³⁰ sin embargo debido a la heterogeneidad de la patología, una sospecha clínica equivocada nos lleva al retraso en el diagnóstico.

La anamnesis y la exploración física son fundamentales para sospechar el diagnóstico de TBM y clasificación sintomática de la gravedad. Las pruebas de función respiratoria,

las radiografías simples (incluidas radiografías inspiratorias y espiratorias), traqueogramas, broncogramas, fluoroscopia de la vía respiratoria, tomografía computarizada multicorte, resonancia magnética dinámica y la traqueobroncoscopia directa se han utilizado para diagnosticar TBM. ^{23,31,32}

Estudios complementarios

La TC multicorte dinámica de la vía respiratoria puede ser útil, especialmente para evaluar el colapso de la vía respiratoria más distal, específicamente la vía respiratoria a nivel bronquial, pero subestima la gravedad del colapso de la vía respiratoria, por lo que no se puede utilizar para descartar TBM.

Se pueden obtener imágenes al final de la inspiración y al final de la expiración para comparar la permeabilidad de la vía respiratoria. Pueden evaluarse la ubicación, las características y la gravedad del colapso de la vía respiratoria y la compresión de esta, aunque a menudo es menos evidente que en la broncoscopia dinámica. Los beneficios adicionales incluyen el diagnóstico potencial de anomalías concomitantes, como divertículo traqueal, anomalías vasculares. ²³

En la evaluación de las anomalías extrínsecas de la vía respiratoria que causan TBM, la resonancia magnética (RM) dinámica y de sección de cortes finos tienen la ventaja de no exponer al paciente a radiación ionizante, tiene la capacidad de evaluar las estructuras vasculares sin material de contraste yodado; la RM puede producir imágenes de diagnóstico de la tráquea central en niños y adultos. ³⁷

La RM se limita por la necesidad de anestesia general, mayor tiempo de exploración y menor resolución espacial relativa a la tomografía computada. ⁴⁹

El diagnóstico de TBM es difícil en niños debido al pequeño calibre de la vía y la frecuencia respiratoria rápida. ^{15,33}

Los pacientes se integran a evaluaciones de estudios fisiológicos con pruebas de función pulmonar y caminata de 6 minutos, se administran cuestionarios estandarizados para determinar el estado funcional (Escala de Karnofsky); escala para evaluar la sintomatología (Escala de disnea mMRC); evaluación de la calidad de vida (Cuestionario respiratorio de St. George) y calidad específica de tos (CQLQ).⁵⁵

Algunas otras alteraciones anatómicas que debemos tomar en cuenta para orientar hacia un diagnóstico diferencial, como lo es la estenosis traqueal que se realiza fundamentalmente endoscópico y debe documentarse el grado de esta, la distensibilidad de la pared traqueal, el tipo de lesión, la localización, la extensión y la presencia o no de malformaciones asociadas. La tomografía computarizada y la resonancia magnética nuclear son útiles para orientar el diagnóstico y evaluar enfermedades congénitas asociadas. La reconstrucción tomográfica tridimensional traqueal y vascular es útil para la evaluación anatómica prequirúrgica.^{59,60}

Respecto al uso de pruebas de función respiratoria en la Revista de la Sociedad Europea Respiratoria (ERS)⁶⁵, en el 2019 se publicó una revisión de artículos sobre las malacias en pediatría y la aplicación de pruebas de función respiratoria, no encontrando un estudio significativo para valorar a las malacias, lo cual no permite estimar la probabilidad de encontrar alteraciones en las pruebas de función respiratoria, sin embargo en el estudio de Boogaard, R. y cols.,⁶² le realizaron espirometría a un grupo de pacientes pediátricos con malacia reportando disminución del FEV₁, y la relación FEV₁/FVC por debajo del predicho pero no mencionan con base en qué predichos se basaron. En la mayoría de los pacientes, los valores de la función pulmonar no mejoraron con broncodilatación. Un ejemplo de ello se muestra en la **figura 2**.

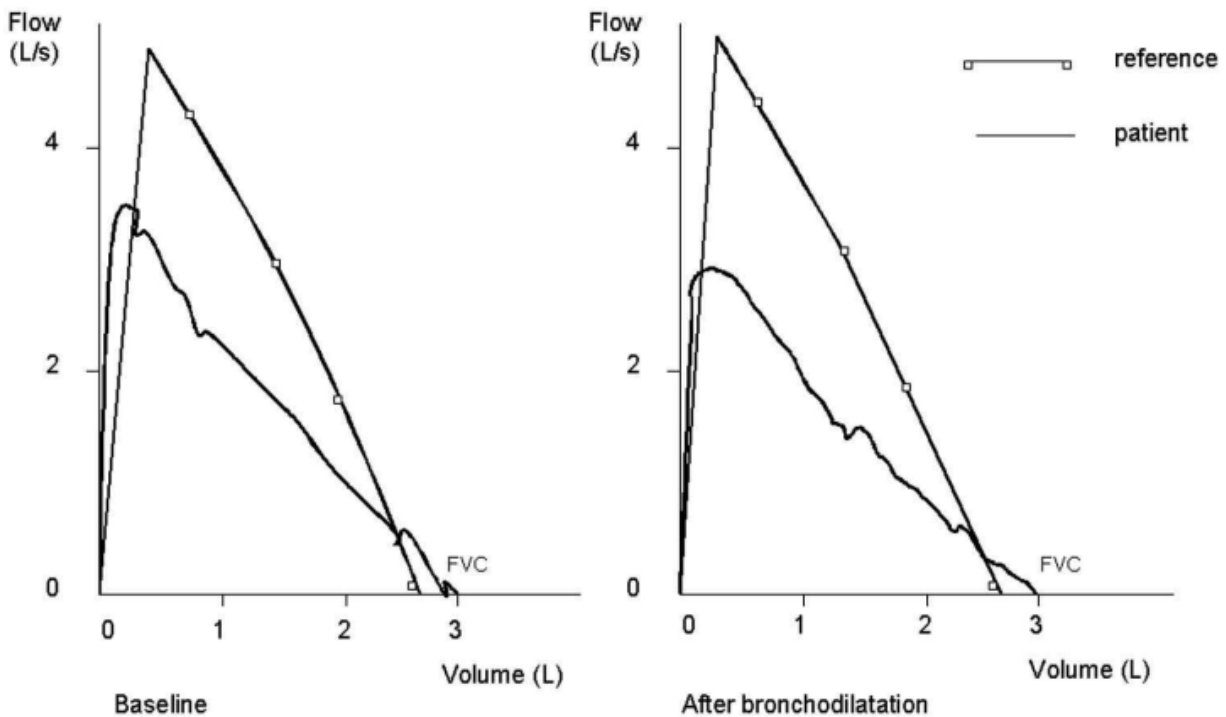


Figura 2. Curva de flujo-volumen pre y post broncodilatador típica de un niño con traqueomalacia: PEF disminuido, con leve deterioro después de la broncodilatación. Tomada de Boogaard, R. y cols.62

Broncoscopía

El papel de la broncoscopía se ha sugerido que sea el estándar de referencia para la evaluación de la vía respiratoria; sin embargo, la evaluación suele ser subjetiva, dependiendo de la técnica y la experiencia del operador, y toda la vía aérea no puede ser evaluada hasta las zonas más distales. La broncoscopía flexible ha ofrecido mejores resultados que la broncoscopía rígida, ya que permite la ventilación espontánea del paciente con menos interrupciones durante el estudio.^{15,34,35}

La broncoscopía dinámica de 3 fases se utiliza para evaluar completamente la estructura y función de la vía respiratoria visible. En la primera fase de la broncoscopía se realiza con el paciente realizando respiraciones espontáneas y superficiales, lo que permite una evaluación previa de la comprensión estática de la tráquea y los bronquios. En la segunda fase de la broncoscopía, el objetivo es ver al paciente respirando vigorosamente o tosiendo para evaluar el movimiento dinámico máximo y el colapso durante la espiración.

En la tercera fase, se eliminan todas las secreciones y se examina la vía respiratoria mientras el paciente está sedado y la vía aérea distendida a 40 cm H₂O (30 cmH₂O en neonatos) para dilatar la tráquea.²³

La vía aérea se evalúa metódicamente por región anatómica, tipo de colapso, y la gravedad del colapso, la ubicación del colapso anterior, posterior o ambos, la forma del cartílago se anota y se describe como C (configuración normal), U o arco, se debe tener cuidado para evaluar la vía respiratoria más pequeña para la malacia, ya sea utilizando broncoscopios rígidos o flexibles. No existen criterios estándar para diagnosticar o describir TBM, pero un estrechamiento superior al 50% de la luz traqueal generalmente se considera patológico y debe correlacionarse con los síntomas del paciente. La mayoría de los pacientes con TBM sintomáticos llegan a tener más del 75% de estrechamiento en la exhalación forzada, y se sospecha que el 33% de los pacientes con TBM experimentarán un colapso intermitente y completo de su luz traqueal. ^{15,36}

La tráquea se divide en 3 secciones de proximal a distal para describir la ubicación de la malacia como sigue (**figura 3**): T1 es cricoides a la entrada torácica, T2 es la entrada a la arteria innominada y T3 es la innominada a la parte superior de la carina. La carina en sí se evalúa de forma independiente; el bronquio principal izquierdo se divide en 3 secciones: L1 a L3 de proximal a distal, con L2 definido como el segmento donde el bronquio cruza sobre la aorta descendente; el bronquio principal derecho se divide aproximadamente a la mitad a lo largo, de proximal a distal, y designados R1 y R2. Las estructuras que comúnmente causan compresión de segmentos anatómicos son los siguientes: T1 se comprime con mayor frecuencia por bocios tiroideos o quistes congénitos del cuello o masas, T2 puede ser comprimido por la arteria innominada a su izquierda superficie anterior, la compresión T3 a menudo se asocia con la aorta anterolateralmente, la compresión L1 está asociada con la arteria pulmonar principal, L2 puede ser comprimido anteriormente por la arteria pulmonar izquierda arteria y posteriormente por la aorta descendente, la compresión L3 es típicamente anterior y asociado con la arteria pulmonar izquierda, y R1 y R2 están comprimidos anteriormente por la arteria pulmonar derecha. ^{23,36}

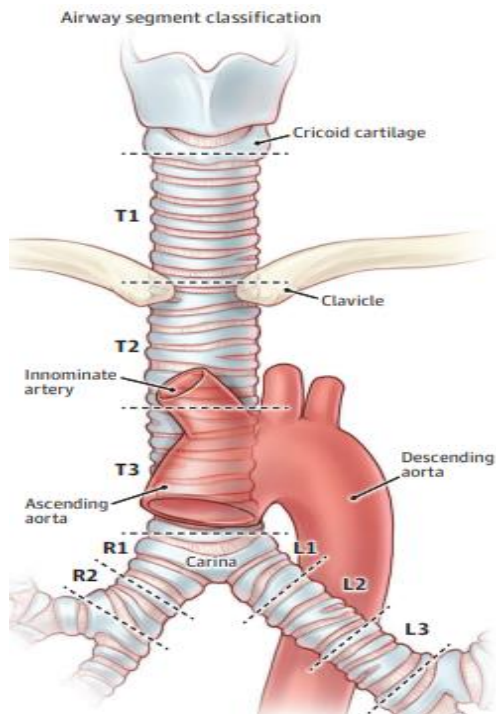


Figura 3. Divisiones anatómicas de la vía respiratoria central. L1, bronquio principal izquierdo nivel 1; L2, nivel 2 del bronquio principal izquierdo; L3, bronquio principal izquierdo nivel 3; LMB, bronquio principal izquierdo. NL, normal; R, lado derecho y compresión; R1, bronquio principal derecho nivel 1; R2, bronquio principal derecho nivel 2; T1, tráquea nivel 1; T2, tráquea nivel 2; T3, tráquea nivel 3. (Tomado de Choi S. et al.)²³

La gravedad de la TBM es clasificada adicionalmente como leve (50-74%), moderado (75-90%) o grave (>90%). El colapso máximo en TBM se ve durante la exhalación en lugar de al final de la espiración.³⁸

Los primeros estudios con fluoroscopia o broncografía requerían una reducción superior al 50% en diámetro traqueal durante la tos o la espiración para el diagnóstico de malacia en la vía respiratoria. El diagnóstico broncoscópico de TBM es variable con una reducción menor del 50%, o, al menos 80% de reducción en el diámetro anteroposterior durante la expiración.^{15,40,41}

Los estudios de imagen no necesariamente se correlacionan con el estado funcional ni con el resultado de las pruebas de función respiratoria. Aunque muchos criterios se utilizan en imágenes para evaluar el grado de estrechamiento requerido para hacer el diagnóstico de TBM, es importante señalar que estos criterios están mal validados y por lo tanto, la correlación debe estar dada principalmente por el estado clínico del paciente.

21, 42

La broncografía se consideraba un método más sensible para el diagnóstico de TBM en comparación con la broncoscopia porque no se ve afectada por la colocación de stents ni por la distorsión de la vía aérea. Sin embargo, tiene varias limitaciones: la broncografía es invasiva y requiere un personal capacitado para la intubación y canulación de la

tráquea y para inyectar el medio de contraste en la vía respiratoria. Además, se expone al paciente a radiación y actualmente se encuentra en desuso. ¹⁵

La broncoscopía flexible se realiza bajo anestesia general con el niño ventilando espontáneamente, y es superior a la broncoscopía rígida en la evaluación de la dinámica cambios en las vías respiratorias y la capacidad de proporcionar una visualización sin interrupciones de la vía respiratoria distal. Es capaz de demostrar anomalías estructurales, evaluar la dinámica de la vía respiratoria y las presiones de permeabilidad, y cuantificar la extensión de la vía respiratoria involucrada, que se correlaciona estrechamente con la morbilidad. La broncoscopía es relativamente bien tolerada a pesar de las posibles complicaciones que van desde reacciones menores como estimulaciones vagales, náuseas y vómitos, arritmias, incluso reacciones graves que incluyen aumento repentino de la presión intracraneal, edema pulmonar, laringoespasma, broncoespasmo y desaturación. Sin embargo, la broncoscopía flexible es difícil en niños con un volumen de reserva espiratoria limítrofe y vía aérea de pequeño calibre. ^{15, 34, 35}

En comparación, la broncoscopía rígida proporciona un mejor control de la vía respiratoria que la broncoscopía flexible y permite la ventilación en niños con volumen de reserva espiratoria. También se realiza bajo anestesia general y está contraindicado en niños con columna cervical inestable o movimiento limitado de la columna cervical. Los riesgos de la broncoscopía rígida incluyen lesiones en los dientes, las encías y las cuerdas vocales, ruptura y/o laceración traqueobronquial, sangrado y muerte. ¹⁵

La broncoscopía es invasiva y está limitada por una visualización relativamente pobre de los datos anatómicos detalle de las estructuras paratraqueales, particularmente en pacientes obesos. En algunos artículos se menciona que la broncoscopía tiende a subestimar el grado de colapso presente y dinámica del flujo de aire y, por lo tanto, la evaluación de la vía respiratoria la reactividad puede verse afectada por la presencia del broncoscopio dentro de la vía respiratoria.⁴³

Una limitación importante de la broncoscopia es la incapacidad de pasar el broncoscopio a zonas más distales o a cualquier punto de estrechamiento dentro del árbol traqueobronquial debido a preocupaciones sobre la potencial interferencia con el intercambio de gases en la vía respiratoria más distal. Los broncoscopios extremadamente estrechos utilizados para visualizar la parte distal la vía respiratoria también son difíciles de maniobrar debido a la tendencia del instrumento para caer contra la pared posterior de la tráquea. ^{43, 44}

Los estudios de imágenes tradicionales realizados al final de la inspiración no permiten la evaluación de la colapsabilidad de la vía respiratoria. ^{17, 45}

La videofluoroscopia se ha utilizado para diagnosticar, localizar y evaluar el grado de gravedad de esta condición. Este método es no invasivo y rápido, con alta especificidad (94–100%) para la TBM.⁴⁶ Además, no requiere administración de contraste o la cooperación del paciente. Permite la evaluación de la vía aérea durante la alimentación o el llanto, a diferencia de la broncoscopia o broncografía. Sin embargo, este método está limitado por su visualización relativamente pobre de los detalles anatómicos de la tráquea y estructuras paratraqueales, dificultad para mostrar las paredes anteroposterior y lateral de la tráquea, interpretación subjetiva, dificultad para visualizar completamente la vía aérea, particularmente en pacientes obesos, y tendencia a subestimar el grado de colapso en comparación con la broncoscopia, particularmente en el diámetro anteroposterior. ^{47, 48} **(Figura 4)**. Imágenes tomadas por videobroncoscopia del servicio del archivo de broncoscopia pediátrica del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (INER).

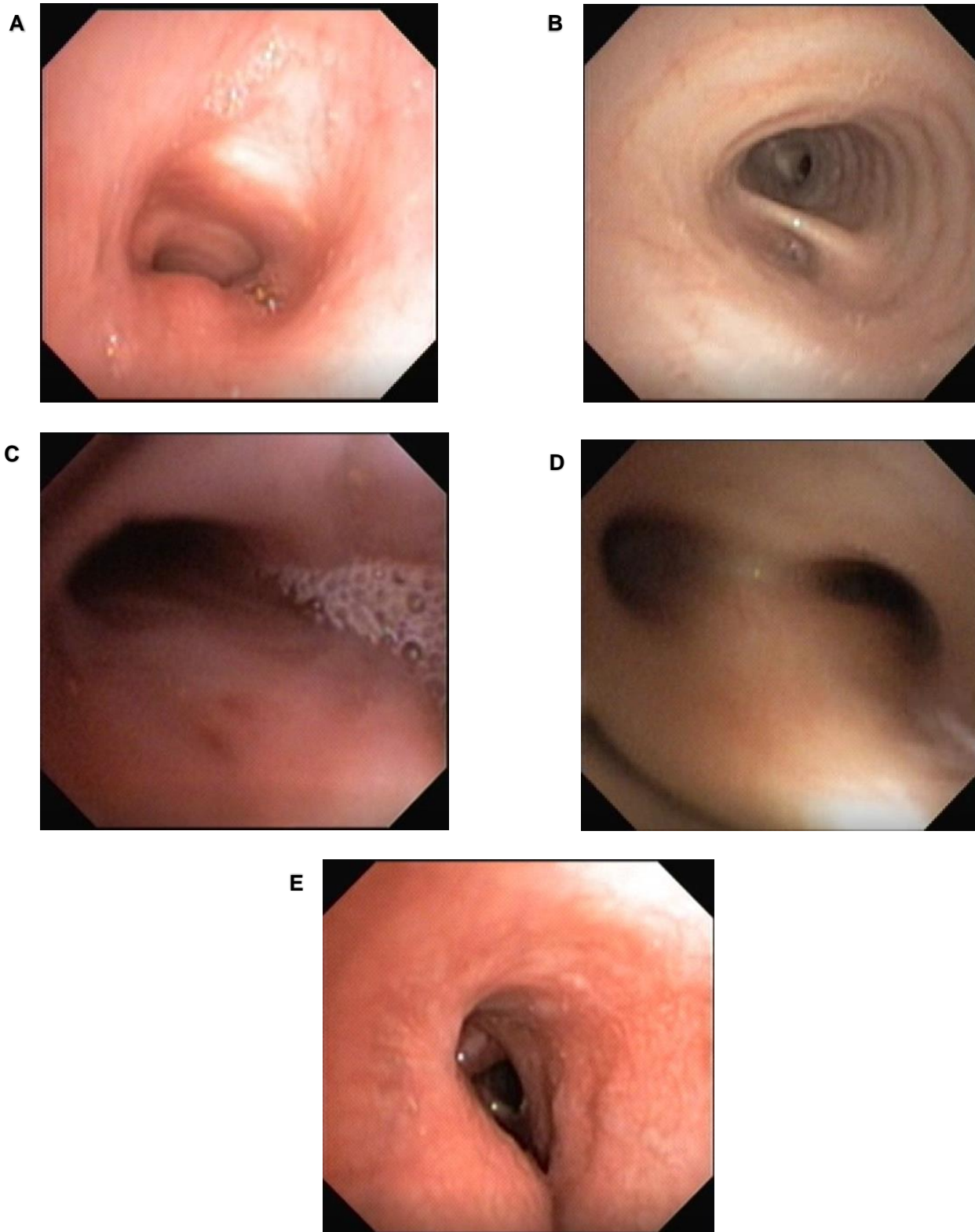


Figura 4. *A) TM en tercio superior de la tráquea, por debajo del cono elástico. B) TM con fístula traqueoesofágica en tercio medio de la tráquea. C) BM del bronquio principal izquierdo. D) BM del bronquio principal derecho. E) BM*

en tercio medio e inferior del bronquio principal izquierdo. Imágenes tomadas por videofluoroscopia del servicio del archivo de broncoscopia pediátrica del INER.

Tratamiento

El manejo del paciente pediátrico es complicado ya que la TBM tiene diferentes manifestaciones y repercusiones dependiendo de las necesidades del niño, edad, gravedad y distribución de la malacia; severidad de los síntomas, y la presencia de compresión extrínseca de la vía aérea.

Se prefiere un enfoque conservador inicialmente en el paciente pediátrico con TBM de leve a moderada, ya que los síntomas son autolimitados en aquellos con enfermedad primaria y, a menudo, se resuelve a los 2 años a medida que se fortalece el cartílago traqueal y se endurece con el crecimiento y desarrollo normales. Este enfoque se centra en el tratamiento preventivo y sintomático, como la fisioterapia pulmonar, oxigenoterapia humidificada y tratamiento de infecciones respiratorias. Los broncodilatadores, al relajar el músculo liso de la vía respiratoria central, pueden empeorar la obstrucción causada por la TBM, que se ve en las pruebas de función pulmonar como una caída dramática en el flujo máximo y solo debe usarse si el niño tiene asma concomitante. El tratamiento eficaz del reflujo gastroesofágico asociado podría disminuir, si no resuelve, los síntomas leves.^{50, 51}

Inicialmente, un enfoque de tratamiento médico para la TBM leve a moderada se favorece con terapias complementarias que incluyen tratamientos con nebulizadores de solución salina hipertónica para diluir las secreciones de la vía respiratoria y facilitar su eliminación, corticosteroides inhalados en dosis bajas para disminuir la inflamación de la vía respiratoria y secreciones, bromuro de ipratropio inhalado para disminuir las secreciones y fisioterapia torácica para movilizar las secreciones. Se necesita un seguimiento estrecho para evaluar la respuesta al tratamiento y documentar a los pacientes cuya afección progresa sintomáticamente a pesar de la atención médica tratamiento.

La presión positiva continua en la vía respiratoria y la presión positiva con binivel son tratamientos no invasivos para la TBM. Ambos tratamientos aumentan la presión

intraluminal y el diferencial de presión transmural elevado puede ayudar a abrir la vía respiratoria, lo que puede mantener una mínima permeabilidad traqueal efectiva durante la exhalación y la tos. Sin embargo, si los pacientes requieren asistencia respiratoria durante el día, estos tratamientos pueden limitar la alimentación oral, desarrollo del habla, desarrollo facial y conductual. Anteriormente y en los inicios para el tratamiento de la TBM, la traqueostomía y la ventilación mecánica fueron los pilares del tratamiento. Si bien la traqueostomía facilita la alimentación oral, la necesidad de ventilación mecánica también puede impedir la adquisición del lenguaje. Además, la traqueostomía pediátrica es asociada con riesgos y es una carga para los cuidadores. La traqueostomía también se han utilizado tubos sin ventilación mecánica para stent la vía aérea y eludir el área de colapso. Como era de esperar, este enfoque da como resultado la necesidad de tubos de traqueostomía personalizados, cambios frecuentes de tubos y tejido de granulación traqueal. ²³

Para niños con síntomas más graves y progresivos que no responden al manejo conservador, la ventilación continua con presión positiva o intermitente, la colocación de stent y las intervenciones quirúrgicas son algunas alternativas de tratamientos opcionales.

En niños con obstrucción importante de la vía aérea y potencialmente mortal, requiere manejo de cuidados intensivos con intubación, intervenciones más invasivas incluidas la colocación de stent y la corrección de los defectos coexistentes principalmente si son cardíacos y potencialmente curativos sin necesidad de cuidados de apoyo continuos. ¹⁵ Los cuatro tipos principales de stents de vía aérea son: de silicona, metálicos expansibles mediante balón, metálicos autoexpansibles, y biodegradables. El stent ideal debiera ser de fácil inserción y retiro, proveer una adecuada expansión de la vía aérea, ser bien tolerado por el organismo, no interferir con la función mucociliar, tener una adherencia segura a la pared traqueobronquial y estar disponible en una amplia gama de tamaños. ^{56,57} En la actualidad, ninguno cumple con todas estas características. Debido a sus complicaciones, el uso de stents en TM en el paciente pediátrico se limita generalmente

a uso paliativo, cuando otros tratamientos quirúrgicos han fallado, o para estabilizar la vía aérea después de una cirugía. ^{11, 58}

Los stents endoluminales de la vía respiratoria pueden restaurar y mantener la vía respiratoria permeables, produciendo una mejoría significativa en la disnea y espirometría. Las secreciones se pueden expectorar más fácilmente con el stent colocado, pero la producción de esputo puede ser exacerbado por la presencia del stent dentro de la vía aérea, y los stents pueden ser obstruidos por taponamiento mucoso. En la BM, hay un cambio continuo en el tamaño y la forma de la vía respiratoria durante el ciclo respiratorio, en consecuencia, el contacto entre el stent y las paredes de la vía respiratoria se alteran constantemente y, por lo tanto, predisponen a la migración o fractura del stent. ^{52, 53}

Los stents metálicos tienen menos probabilidades de migrar, son capaces de un cierto grado de compresión dinámica y preservan el aclaramiento mucociliar, sin embargo, hay desventajas sustanciales para los stent metálicos: la extracción es difícil, tendencia a epitelizarse y, por lo tanto, posibilidad de estenosis recurrentes, propensión a fracturas y colapso, necesidad de colocar nuevos stents adicionales, migración y posterior dilatación del stent a medida que paciente crece.

La traqueostomía podría evitar el segmento malacico afectado y es particularmente útil en la obstrucción aguda de la vía respiratoria. Sin embargo, puede complicarse con TM secundaria y estenosis en el sitio de la estoma y puede exacerbar la malacia difusa si pasa por alto la función fisiológica de la glotis para mantener una presión transmural positiva para la permeabilidad de la vía respiratoria. Otras desventajas incluyen broncoespasmo recurrente, decanulación difícil y necesidad de aumentar la longitud del stent con crecimiento del niño.

La resección traqueal se ha utilizado en niños con TBM focal postintubación, con un resultado de bueno a satisfactorio con una tasa de mortalidad del 2%. ¹⁵

La traqueoplastia es ideal para niños con TBM difusa caracterizada por una configuración semilunar causado por el ensanchamiento de la pared membranosa posterior. Se utilizan materiales como malla marlex (rejilla cristalina de refuerzo de membrana silástica, polipropileno y polietileno de alta densidad), astillas de hueso, injertos de fascia, prótesis plástica, injertos de cartílago costal autólogo e injertos de duramadre para remodelar la pared de la vía respiratoria y reforzar la membrana posterior. Sin embargo, puede que no trate adecuadamente las lesiones bronquiales distales y podría no ser tolerado bien por niños con condiciones complicadas. Los stents traqueales externos, como anillos cerámicos biocompatibles y biopolímeros reabsorbibles se han recomendado para casos graves. Estos se asocian con una reacción de la mucosa mínima, lo que permite la eliminación normal de secreciones, y no necesitan retirarse una vez que se logre la estabilidad traqueal. ^{15, 54}

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La sospecha de malacia de la vía aérea (traqueomalacia -TM-, broncomalacia -BM- o traqueobroncomalacia -TBM-) es un motivo de valoración y exploración de la vía aérea, sin embargo, se considera actualmente un padecimiento subdiagnosticado, ya que se cuenta con los recursos necesarios para la realización de broncoscopía diagnóstica en pocos centros del país y el bajo índice de sospecha por parte de médicos generales, pediatras e incluso neumólogos pediatras.

Ya que al momento no contamos con literatura reportada en nuestro país sobre las características clínicas de los pacientes con esta patología, consideramos necesario realizar el presente estudio para describir el cuadro clínico, comorbilidades que presentan, tiempo de evolución, tratamiento que se da actualmente, logrando así dar a conocerlos y mejorar las estrategias de su diagnóstico y tratamiento.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínicas de los pacientes con malacia de la vía aérea inferior (TM, BM o TBM) en nuestra población pediátrica del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas?

JUSTIFICACIÓN

Las malacias de la vía aérea baja son una patología subdiagnosticada. Existe reporte de un estudio en 2012 sobre la prevalencia de malacia calculada de 1500 a 2500 pacientes por cada 100 000 habitantes en el paciente pediátrico en otras poblaciones, y siendo el INER un centro de referencia que puede dar diagnóstico a éstos pacientes mediante broncoscopía y seguimiento, se plantea el presente estudio para describir las características clínicas, datos demográficos, comorbilidades, lo que contribuirá a la mayor

sospecha clínica, mejor valoración clínica del paciente, diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno de ésta patología.

Dado que en México no existen reportes de la literatura sobre las características clínicas de los pacientes con TM, BM o TBM, se presenta el siguiente protocolo para obtener la información necesaria.

HIPÓTESIS

No requiere hipótesis por ser un estudio observacional.

OBJETIVOS

Objetivo Principal

Describir las características clínicas de los pacientes con malacias de la vía aérea inferior (TM, BM y TBM) diagnosticados en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas, en la población pediátrica mediante broncoscopia.

Objetivos Específicos

Mostrar el cuadro clínico característico de los pacientes diagnosticados con malacias de la vía aérea inferior (TM, BM, TBM).

Objetivos Secundarios

1. Enumerar datos demográficos, edad, sexo de los pacientes, tiempo de evolución del padecimiento hasta llegar al diagnóstico.
2. Describir la frecuencia de los diferentes tipos de malacias de la vía aérea inferior
3. Mencionar las principales comorbilidades asociadas.
4. Identificar agentes infecciosos asociados al momento del diagnóstico.

5. Mencionar el tipo de broncoscopia utilizada para el diagnóstico y la frecuencia de complicaciones en su realización.
6. Evaluar la citología del lavado bronquial o bronquioalveolar de los pacientes.
7. Describir la función pulmonar de los pacientes en caso de que haya podido ser evaluada.
8. Enumerar estrategias de tratamiento brindadas a los pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio

Se realizó un estudio observacional, retrospectivo, transversal, descriptivo.

Descripción general del estudio

A. Lugar de estudio: Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas (INER).

B. Descripción de la población de estudio: Todos los pacientes pediátricos menores de 15 años sometidos a broncoscopia de octubre 2016 a octubre de 2021.

C. Procedimientos del estudio

Se tomó la población descrita registrada en la base de datos del servicio de Broncoscopía Pediátrica quienes se les había realizado broncoscopia diagnóstica o terapéutica en el periodo referido, con diagnóstico de malacia de vía aérea inferior y se revisaron los expedientes correspondientes.

Se evaluó las características clínicas pre y post broncoscopia, malformaciones asociadas, los hallazgos anatómicos, complicaciones y los resultados de bacteriología y patología.

D. Descripción de los procedimientos del estudio

Broncoscopia flexible: Es un procedimiento invasivo que sirve para visualización de la vía respiratoria, el cual puede ser diagnóstica, terapéutica y/o ambas, se realiza bajo condiciones de anestesia general en una sala de quirófano e incluso puede realizarse a pie de cama si las condiciones del paciente lo permiten, se introduce un dispositivo conformado por un tubo delgado por la nariz o la boca, cuenta con una cámara proyectando imágenes en tiempo real, permite las aspiración de secreciones, toma de cultivos, biopsia e incluso extracción de cuerpo extraño.

Broncoscopia rígida: Es un procedimiento invasivo para visualizar la vía respiratoria, bajo condiciones de anestesia general en sala de quirófano, se introduce el dispositivo por cavidad oral, pudiéndose observar imágenes directas en tráquea y bronquios principales, limitada a vías aéreas de mayor calibre, siendo diagnóstica y terapéutica con complicaciones ligeramente mayor que la flexible.

Número necesario de sujetos de investigación: no requiere un cálculo de la muestra mediante fórmulas ya que no tiene hipótesis y no habrá intervención. En un cartel realizado por Silva T y Del Razo en 2017, encontraron 30 pacientes con malacia de vía aérea inferior durante 2 años, por lo que tomaremos una muestra por conveniencia de 48 pacientes ya que Neumología Pediátrica del INER no realizó procedimientos de broncoscopia pediátrica durante la pandemia por COVID-19.

E. Criterios de inclusión y exclusión

Criterios de inclusión

Pacientes pediátricos que requirieron la realización de broncoscopia en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas, para abordaje de enfermedad pulmonar (con diagnósticos de hemoptisis, estenosis, tuberculosis, atelectasia, estridor, neumopatía intersticial, tos crónica, fístula traqueoesofágica, aspiración de cuerpo extraño, neumonía recurrente, fallo a la extubación, papilomatosis

respiratoria recurrente, bronquiectasias en estudio, asma de difícil control, alteración de la mecánica de la deglución, fibrosis quística), de cualquier sexo, edad de 1 mes a 14 años 11 meses (es la edad estipulada para atender pacientes pediátricos en el INER). Del 01 de octubre del 2016 al 31 de octubre del 2021 a los que se les haya diagnosticado TM, BM o TBM durante la broncoscopia diagnóstica o terapéutica.

Criterios de exclusión

Factores que modifiquen la estructura anatómica y/o la dimensión de la vía aérea (VA) de forma secundaria:

Pacientes a los que se les haya realizado broncoscopia virtual sin broncoscopia endobronquial.

Pacientes que a su ingreso al Instituto ya se había realizado el procedimiento en otro hospital.

Criterios de eliminación

Se analizaron por separado:

1. Pacientes en los cuales el expediente no se encuentre o se encuentre incompleto.
2. Pacientes en los que no se mencione diagnóstico broncoscópico del procedimiento.
3. Pacientes con colapso dinámico de la VA, menor del 50%.
4. Pacientes a los que se les haya realizado broncoscopia por otros servicios del Instituto como Cirugía de Tórax.

F. Captura, procesamiento, análisis e interpretación de la información

Se tomaron los nombres de los pacientes y números de expediente de la base de datos del servicio de Broncoscopia Pediátrica, que se sometieron a procedimiento broncoscópico de octubre 2016 a octubre del 2021. Se revisaron los expedientes y se recabó la información en hojas de recolección de datos. Posteriormente se concentró la información en una hoja de Excel y se analizó en el programa estadístico Stata 13.

Métodos de análisis estadístico según el tipo de variables: Para variables cualitativas se utilizarán frecuencias absolutas y relativas, mientras que para las variables cuantitativas se utilizarán el promedio y desviación estándar en casos de tener una distribución paramétrica o en caso de tener una distribución no paramétrica, se expresaron como mediana (PC 5-PC95).

Programa (software) a utilizar para el análisis de datos: Stata 13.

G. Descripción de las variables

Variables independientes

Malacia de vía aérea inferior

Definición conceptual: colapso dinámico de la vía aérea de más del 50% de su diámetro.

Escala de medición: categórica, dicotómica.

Valores: sí, no.

Traqueomalacia

Definición conceptual: colapso dinámico de la vía aérea de más del 50% del diámetro de la tráquea en cualquier punto de su trayecto.

Escala de medición: categórica, dicotómica.

Valores: sí, no.

Broncomalacia

Definición conceptual: colapso dinámico de la vía aérea de más del 50% del diámetro de cualquiera de los bronquios, en cualquier punto de su trayecto.

Escala de medición: categórica, dicotómica.

Valores: sí, no.

Traqueobroncomalacia

Definición conceptual: colapso dinámico de la vía aérea de más del 50% del diámetro de la tráquea y cualquiera de los bronquios principales en cualquier punto de su trayecto.

Escala de medición: categórica, dicotómica.

Valores: sí, no.

Variables dependientes

Edad

Definición conceptual: tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento. Es la resta que resulta de la fecha actual menos la fecha de nacimiento.

Escala de medición: continua.

Valores: años.

Escala de medición: categórica, dicotómica.

Valores: sí, no.

Peso

Definición conceptual: fuerza resultante de la acción de la gravedad sobre un cuerpo.

Medición del niño colocándolo sobre una báscula.

Escala de medición: continua.

Valores: kilogramos.

Talla

Definición conceptual: es la medición de la longitud de una persona desde los pies hasta la cabeza.

Definición operacional: el valor que resulta de la medición con un estadímetro desde la cabeza hasta los pies, en los menores de un año en posición supina y en mayores de esta edad en bipedestación.

Escala de medición: continua.

Valores: centímetros.

Sexo

Definición conceptual: constitución orgánica que distingue entre masculino y femenino.

Aspecto fenotípico del niño que lo distingue en hombre o mujer.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: masculino, femenino.

Prematurez

Definición conceptual: cuando el nacimiento se produce antes de la semana 37 de gestación (embarazo normal dura entre 37 y 41 semanas)

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Dificultad respiratoria

Definición conceptual: afección que involucra una sensación de dificultad o incomodidad al respirar o la sensación de no estar recibiendo suficiente aire. Signo manifestado por tiraje intercostal, retracción supraesternal, taquipnea, aleteo nasal o quejido respiratorio.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Edad de inicio de los síntomas

Definición conceptual: tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la presencia de algún síntoma o signo de afección respiratoria.

Escala de medición: continua.

Valores: meses.

Tiempo de evolución de los síntomas al diagnóstico

Definición conceptual: tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta la realización de broncoscopía diagnóstica.

Escala de medición: continua.

Valores: meses.

Tos

Definición conceptual: acto reflejo que también puede ser provocado voluntariamente, provoca la salida de aire a gran velocidad y presión, arrastrando el exceso de moco, o cualquier materia extraña o partícula depositada en los bronquios o tráquea.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Estertores

Definición conceptual: son ruidos anormales durante la respiración originados por el paso de aire a los alveolos.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Sibilancias

Definición conceptual: es un ruido inspiratorio o espiratorio agudo que aparece en el árbol bronquial como consecuencia de una estenosis.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Taquipnea

Definición conceptual: es un aumento de la frecuencia respiratoria por encima de los valores normales para la edad.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Estridor

Definición conceptual: Sonido que se produce al paso del aire a través de una obstrucción en la vía aérea.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Broncoespasmo

Definición conceptual: contracción exagerada del músculo liso bronquial ante diversos estímulos ocasionando sibilancias.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Fiebre

Definición conceptual: aumento de la temperatura corporal mayor o igual a 38 grados axilar.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: si, no.

Desaturación de oxígeno

Definición conceptual: disminución de la saturación de oxígeno por pulsioximetría menor a 90% a nivel de la Ciudad de México.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Saturación de oxígeno

Definición conceptual: Porcentaje de oxígeno unido a la hemoglobina, medido a través de un pulsioxímetro.

Escala de medición: continua.

Valores: porcentaje. %

Diagnóstico clínico que motivó a la broncoscopia

Definición conceptual: Diagnóstico(s) con que cuenta el paciente.

Escala de medición: cualitativa

Valores: hemoptisis, estenosis, tuberculosis, estridor, atelectasia, estridor, neumopatía intersticial, tos crónica, fístula traqueoesofágica, aspiración de cuerpo extraño, neumonía recurrente, fallo a la extubación, papilomatosis respiratoria recurrente, bronquiectasias

en estudio, asma de difícil control, sibilancias persistentes, alteración de la mecánica de la deglución, fibrosis quística, otro.

Tipo de instrumental de broncoscopía

Definición conceptual: instrumental de broncoscopía utilizado para la realización de broncoscopía al paciente.

Escala de medición: cualitativa.

Valores: flexible, rígida y combinada.

Finalidad de la broncoscopía

Definición conceptual: la broncoscopia puede tener fines de apoyo diagnóstico o terapéutico, según la patología del paciente.

Escala de medición: cualitativa.

Valores: diagnóstica, terapéutica, intervencionismo.

Complicación

Definición conceptual: daño derivado de la realización del procedimiento broncoscópico al paciente.

Escala de medición: categórica, dicotómica.

Valores: sí, no.

Terapéutica empleada para la malacia de vía aérea

Definición conceptual: medicamentos, medidas de soporte o quirúrgicas empleadas para el tratamiento de la malacia de la vía aérea inferior.

Escala de medición: cualitativa.

Valores: oxígeno, broncodilatador, esteroides inhalados, esteroides sistémicos, intubación endotraqueal, rehabilitación pulmonar, stent, traqueostomía, ventilación mecánica invasiva, ventilación mecánica no invasiva.

Muerte

Definición conceptual: evento resultante de la incapacidad orgánica de sostener la homeostasis.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Espirometría simple alterada

Definición conceptual: espirometría que, basados en el LIN, muestra obstrucción de la vía aérea o patrón sugestivo de restricción.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Espirometría con respuesta al broncodilatador

Definición conceptual: espirometría que, basados en el LIN, muestra un incremento del 12% en el FEV₁.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

Oscilometría de impulso alterada

Definición conceptual: es una técnica que mide la resistencia de la vía aérea valiéndose de un generador externo de presión que es transmitido al árbol respiratorio, y de una fuente productora de flujo de aire constante. Las presiones aplicadas y los cambios de flujo de aire que resultan de esta manipulación son analizadas por el equipo.

Escala de medición: dicotómica.

Valores: sí, no.

H. Recursos Humanos

- A) Tutor de Tesis: Dra. Rosangela Del Razo Rodríguez.** Médico Adscrito al Servicio de Neumología Pediátrica del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas. Diseñó el protocolo, apoyo en análisis estadístico, discusión y conclusiones, valora la posibilidad de continuar con el estudio en años posteriores.

- B)** Co-tutor de tesis: **Dr. Alejandro Alejandro García**, Jefe de Servicio de Neumología Pediátrica del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas. Colaboración en discusión y conclusiones.
- C)** Tesista: **Dr. Moises Ruiz Villegas**, Médico Residente de segundo año de Neumología Pediátrica del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas. Realizó marco teórico, revisión de expedientes, captura de datos, colaboró en análisis de resultados, discusión y conclusiones.
- D)** Colaboradores: **Dra. Teresa de Jesús Aguirre Pérez**, Jefe del Servicio de Broncoscopía y Endoscopía del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas. Apoyo en discusión y conclusiones.

IMPLICACIONES ÉTICAS

El protocolo de investigación “Características clínicas de los pacientes pediátricos con malacias de la vía aérea inferior, diagnosticados mediante broncoscopía” versión 1, septiembre 2022, fue evaluado y aprobado por el Comité de Investigación y el Comité de Ética en Investigación del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas, con el código asignado: **C25-22**, el 27 de julio del 2022 (**Anexo 1**).

La presente investigación es considerada **investigación sin riesgo**.

El estudio se condujo de acuerdo con las normas éticas, el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud y con la declaración de Helsinki de 1975, revisada en 1996 en Sudáfrica, así como la buena práctica clínica. Este estudio se realiza en estricto apego a los lineamientos que dicta el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud en su Título Segundo Capítulo I Artículo 17 Categoría II.

Confidencialidad de la información

Se mantiene la confidencialidad de toda la información obtenida de los pacientes, la identificación de estos se maneja con iniciales y el número correspondiente secuencial de acuerdo a la manera como fueron ingresados en el estudio.

Formación de nuevos recursos humanos durante el proyecto

Este estudio es la tesis del Dr. Moises Ruiz Villegas, quien es residente de segundo año de Neumología Pediátrica del INER, perteneciente a la Facultad de Medicina, UNAM, realizada bajo la tutoría de la Dra. Rosangela Del Razo Rodríguez (INER) y co-tutoría del Dr. Alejandro Alejandro García.

RESULTADOS

Se revisaron los expedientes y se recabó la información en hojas de recolección de datos. Se revisaron 48 expedientes físicos y se complementó con expedientes electrónicos, se eliminaron 8 pacientes, los motivos fueron: 3 no se encontraron, 3 fueron procedimientos fuera del INER por lo que no se contaba con expediente, 1 no contaba con expediente completo y 1 no cumplía con el diagnóstico de malacia.

La mediana de la edad fue de 2 años, (0.15-14 años), con una mediana de edad al diagnóstico de 9 meses (0-168 meses). Veinte pacientes (50%) fueron de sexo femenino, la **tabla 1** describe la frecuencia de las comorbilidades de nuestra población:

Comorbilidades	n (%)
Reflujo gastroesofágico	27 (67.5)
Rinitis	16 (40)
Tabaquismo	14 (35)
Prematurez	12 (30)
Exposición a biomasa	11 (27.5)
Cardiopatías	9 (22.5)
Dermatitis atópica	7 (17.5)

Tabla 1. Frecuencia de las comorbilidades en nuestra población.

Los síntomas y signos clínicos más frecuentes de los pacientes antes de la realización de la broncoscopia fueron la presencia de estertores en 24 pacientes (61.54%), seguido por tos crónica (55%), como se muestra en la **tabla 2**. La saturación de oxígeno del paciente antes del procedimiento tuvo una mediana de 92% (79.5-95%).

Síntomas antes de la broncoscopia	n (%)
Estertores	24 (64.54)
Tos crónica	22 (55)
Sibilancias	18 (45)
Taquipnea	18 (45)
Desaturación	17 (45.5)
Estridor	15 (37.5)
Datos de dificultad respiratoria	12 (30)
Disnea	7 (17.5)

Tabla 2. Síntomas y signos previos a la broncoscopia en la población de estudio.

El motivo de sospecha clínica por lo que se realizó la broncoscopia destaca el estridor en estudio y la neumonía recurrente. En la **tabla 3** se muestra la frecuencia de los diagnósticos clínicos e indicaciones de broncoscopia, ningún paciente tenía hemoptisis, alteración de la mecánica de la deglución, síndrome de fuga aérea, ni fibrosis quística:

Diagnóstico clínico	n (%)
Estridor	13 (32.5)
Neumonía recurrente	11 (27.5)
Tos crónica	5 (12.5)
Asma	5 (12.5)
Estenosis	5 (12.5)
Atelectasia	4 (10)
Fallo a la extubación	3 (7.5)
Fístula traqueoesofágica	3 (7.5)
Probable aspiración de cuerpo extraño	3 (7.5)
Bronquiectasias	2 (5)
Probable tuberculosis	1 (2.5)
Papilomatosis respiratoria recurrente	1 (2.5)

Tabla 3. Diagnóstico clínico previo a la broncoscopia.

Treinta y seis estudios se realizaron a través de una mascarilla laríngea (90%), la mayoría de los pacientes se sometieron a broncoscopia por primera vez (36 pacientes, 90%), para 3 pacientes (7.5%) era su segundo procedimiento y para 1 paciente con papilomatosis respiratoria recurrente era su cuarto procedimiento broncoscópico, mismo que se realizó con broncoscopia rígida, el resto (39 procedimientos) se realizaron con broncoscopia flexible. Seis pacientes (15%) requirieron, además, procedimientos de intervencionismo.

Se encontraron 10 pacientes (25%) con variantes anatómicas, siendo la más frecuente la ausencia del segmento 7 del lóbulo inferior derecho, como se muestra en la **tabla 4**:

Variante anatómica	n (%)
Ausencia de segmento 7 derecho	4 (36.3)
Bronquio del lóbulo superior derecho ojival	1 (9.03)
Muñón del bronquio principal derecho	1 (9.03)
Bronquio accesorio paratraqueal	1 (9.03)
Bronquio principal izquierdo trilobulado	1 (9.03)
Ausencia de lóbulo inferior izquierdo	1 (9.03)
Bronquio accesorio en lóbulo inferior izquierdo	1 (9.03)
Bronquio accesorio del lóbulo superior izquierdo	1 (9.03)

Tabla 4. Variantes anatómicas encontradas por broncoscopia en nuestra población.

Durante la valoración broncoscópica se encontró que la mayoría de los pacientes presentaban secreciones hialinas (26, 65%), seguido por secreciones blanquecinas (12, 30%). Veinte pacientes (50%) tuvieron cambios inflamatorios agudos y 14 (35%) tuvieron cambios inflamatorios crónicos, 4 pacientes (10%) tuvieron edema de la mucosa en todo el árbol traqueobronquial. Cinco pacientes (12.5%) tuvieron escasas secreciones, 23 pacientes (57.5%) tuvieron moderadas secreciones y 12 pacientes (30%) tuvieron abundantes secreciones, 6 pacientes tuvieron tejido de granulación (15%), 1 paciente tuvo supuración pulmonar (2.5%), 4 pacientes (10%) tuvieron compresiones extrínsecas.

Otras características encontradas fue un paciente con quiste cordal; 3 pacientes con hendidura laríngea: uno tipo 1 y dos tipo 2.

Dentro de los hallazgos broncoscópicos encontramos 10 pacientes (25%) con estenosis subglótica, con una media de la disminución de la luz del 54% (\pm 30.63%); estenosis traqueal en 6 pacientes (15%) con una media de la luz del 45% (\pm 43.24%); 4 pacientes (10%) tuvieron estenosis bronquial con una media de 52.5% (\pm 26.29%) viéndose afectado más frecuente el lado derecho (12.2%). **Tabla 5:**

Sitio de estenosis	n (%)
Bronquio del lóbulo inferior derecho	2 (40)
Bronquio principal derecho	3 (60)

Tabla 5. Localización anatómica de las estenosis bronquiales en nuestra población.

Dos pacientes tuvieron diagnóstico de laringomalacia (5%): uno fue tipo 1 y otro tipo 3; 17 pacientes (42.5%) tuvieron TM con una media 62.94% (\pm 22.01%); 33 pacientes tuvieron BM (82.5%) con una media de 62.72 (\pm 18.07%). El lado más afectado fue el izquierdo en 25 pacientes que fue el 75.76%: en 5 pacientes tuvieron BM bilateral (15.15%).

Dentro de los procedimientos terapéuticos realizados a un paciente se le realizó dilatación con balón, 4 pacientes (10%) requirieron dilataciones con cánulas Rush, 2 pacientes requirieron dilataciones con bronoscopios rígidos.

Dentro de los procedimientos diagnósticos realizados encontramos que a 21 pacientes (52.5%) se les realizó lavado bronquioloalveolar (LBA) y a 18 pacientes (45%) se les realizó lavado bronquial (LB), obteniéndose una mediana de recuperación de lavado del 50% (30-100%).

Según los hallazgos endoscópicos se sugirió seguimiento broncoscópico a 13 pacientes (32.5%), los cuales solo regresaron 4 pacientes en el periodo de tiempo mencionado.

Veintitrés pacientes (60.53%) presentaron complicaciones durante la broncoscopia, siendo la más frecuente la desaturación (82.61%) con una mediana de saturación de oxígeno de 80% (40-88%), como se muestra en la **tabla 6**. Ningún paciente presentó neumotórax ni broncoaspiración.

Complicaciones durante la broncoscopia	n (%)
Desaturación	19 (82.61)
Broncoespasmo	6 (26.09)
Sangrado	4 (17.39)
Bradycardia	2 (8.7)
Estridor	1 (4.35)
Paro cardiorrespiratorio	1 (4.35)

Tabla 6. Complicaciones durante la broncoscopía en nuestra población.

Dieciséis pacientes (41.03%) tuvieron complicaciones posteriores al procedimiento, siendo el más frecuente estridor en 9 pacientes (52.94%), como se muestra en la **tabla 7**. Cinco pacientes (29.41%) tuvieron desaturación con una mediana de 77.5% (0-95%). Ningún paciente presentó sangrado.

Complicaciones post broncoscopia	n (%)
Estridor	9 (52.95)
Broncoespasmo	7 (41.18)
Desaturación	5 (29.41)
Intubación orotraqueal	2 (11.76)

Tabla 7. Complicaciones post broncoscopia en nuestra población

Se enviaron 30 LBA a anatomía patológica (75%), encontrándose dentro de los hallazgos de la citología más frecuentemente alteraciones inflamatorias inespecíficas en 13 pacientes (43.33%), como se muestra en la **tabla 8**.

Lavado bronquioloalveolar	n (%)
Alteraciones inflamatorias inespecíficas	13 (43.33)
Cambios inflamatorios agudos	6 (20)
Cambios inflamatorios crónicos	4 (13.33)
Alteraciones inflamatorias agudas y crónicas	4 (13.33)
Inflamación y necrosis	1 (3.33)
Predominio histiocitos	1 (3.33)
Contaminación	1 (3.33)

Tabla 8. Reporte de anatomía patológica en lavado bronquioloalveolar.

De los 24 LBA (60%) se enviaron a búsqueda de lipófagos encontrándose 3 positivos; 28 LBA (70%) se enviaron a cultivo de bacteriología de los cuales 9 (31.03%) fueron positivos, siendo el agente causal más frecuentemente encontrado *Haemophilus influenzae* como se muestra en la **tabla 9**. Trece LBA se enviaron para procesar genexpert (32.5%) encontrándose un paciente positivo, 29 LBA (72.5%) se enviaron a cultivos para hongos encontrándose 3 positivos (10.71%): 2 pacientes con aislamiento de *Malbranchea sp* y 1 con *Talaromyces purpurogenus*, todos considerados contaminación.

Cultivo de Lavado bronquioloalveolar	n (%)
<i>H. influenzae</i>	3 (33.33)
<i>S. pneumoniae</i>	2 (22.22)
<i>M. catharralis</i>	2 (22.22)
<i>M. tuberculosis</i>	1 (11.11)
<i>E. coli</i>	1 (11.11)

Tabla 9. Resultado de bacteriología en cultivos de Lavado Bronquioloalveolar.

Se enviaron 23 LB (57.5%) a anatomía patológica siendo el hallazgo más frecuente cambios inflamatorios agudos, en 9 pacientes (39.13%), como se muestra en la **tabla 10**. Se enviaron a búsqueda de lipófagos 19 LB (47.5%) de los cuales 5 fueron positivos (23.81%), se enviaron 20 LB a bacteriología (50%), de los cuales 3 fueron positivos (15%) y siendo *Haemophilus influenzae* encontrados en 2 pacientes (66.66%) **tabla 11**. Se enviaron 14 LB (35.9%) para genexpert siendo positivo 1 (7.14%). Se enviaron 19 LB a cultivo para hongos (47.5%) de los cuales 3 fueron positivos (15.79%) reportándose 2 *Penicillium* y 1 *Malbranchea sp* considerándose contaminación.

Lavado bronquial	n (%)
Cambios inflamatorios agudos	9 (39.13)
Alteraciones inflamatorias inespecíficas	7 (30.43)
Cambios inflamatorios crónicos	3 (13.04)
Alteraciones inflamatorias agudas y crónicas	3 (13.04)
Inflamación crónica con necrosis	1 (4.35)

Tabla 10. Resultados de anatomía patológica en lavado bronquial.

Cultivo de Lavado bronquial	n (%)
<i>H. influenzae</i>	2 (66.66)
<i>S. aureus</i>	1 (33.33)

Tabla 11. Resultados de bacteriología en cultivos de Lavado bronquial.

Se realizaron biopsias endobronquiales a 6 pacientes (15%), todas se enviaron a cultivo siendo positivas 3 de ellas (50%), reportándose uno con *S. aureus*, 1 con *H. influenzae* y 1 *Micobacterium gordonae*. Se enviaron 3 muestras de biopsia de cilio para análisis por microscopía electrónica (7.5%) encontrándose 2 tipo cinco y 1 tipo uno.

A 10 pacientes (25%) se les realizó espirometría, de los cuales 5 pacientes (50%) tuvieron alteraciones en la espirometría, de los cuales 4 pacientes, salieron con obstrucción (80%) y un paciente (20%), sugerente de restricción. De los pacientes que mostraron obstrucción 2 pacientes (22.22%) tuvieron respuesta al broncodilatador, ambos con diagnóstico previo de asma (uno con patrón obstructivo y otro con patrón restrictivo).

A 10 pacientes (25%) se les realizó oscilometría de impulso en los cuales 5 (50%) tuvieron aumento de las resistencias de la vía aérea y 4 de ellos mostraron disminución de las resistencias al aplicar broncodilatador (44.44%), uno de ellos tenía diagnóstico de asma previo y ya se le había hecho una espirometría que confirma el asma; otra paciente se le había realizado ambos estudios también saliendo alterados, pero sin respuesta a broncodilatador y no tenía diagnóstico de asma.

Quince pacientes (37.5%) han recibido rehabilitación posterior al diagnóstico de malacia. Treinta y un pacientes (77.5%), han recibido esteroides inhalados y 14 (35%) broncodilatadores.

Al buscar asociaciones de TM con complicaciones durante y posterior a la broncoscopía no se encontraron diferencias significativas; tampoco se asoció con alteraciones espirométricas ni oscilometría. En cuanto a la asociación con los síntomas antes de la broncoscopía encontramos que la TM se asoció con pacientes sin tos crónica más frecuentemente (12 (70.59%) vs 5 (29.45%)) con una $p=0.005$ (5 pacientes). No se encontraron asociaciones entre TM y los diagnósticos clínicos ni comorbilidades.

Al buscar asociaciones de BM encontramos que 22 pacientes se asociaron (66.67%) con el hallazgo de moderadas secreciones durante la broncoscopía con una $p=0.01$ y con pacientes sin supuración pulmonar ($p=0.028$). Al buscar asociaciones de BM con complicaciones durante y posterior a la broncoscopía no se encontraron diferencias significativas; tampoco se asoció con alteraciones espirométricas ni oscilometría. En cuanto a la asociación con los síntomas antes de la broncoscopía encontramos que la BM se asoció con un mayor número de pacientes con tos crónica (21, 63.64%) con una $p=0.017$ y a un mayor número de pacientes sin estridor previo al procedimiento (23, 69.70%) con $p=0.041$. Al buscar asociación de BM con comorbilidades encontramos que un mayor número de pacientes no tiene rinitis (17, 51.52%) con una $p=0.017$. Se encontró asociación con mayor número de pacientes que no fueron expuestos a biomasa (26, 78.79%) con una $p=0.05$. Es más frecuente que los pacientes con BM no tengan estenosis (31, 93.94%) con una $p=0.008$. La mayoría de los pacientes con BM no tiene fístula traqueoesofágica (32, 96.97%) con una $p=0.020$.

En la búsqueda de asociación con la TBM no se encontró asociación con síntomas, ni con diagnósticos, ni comorbilidades, así como tampoco en las alteraciones antes del estudio ni posterior al estudio broncoscópico, no se encontró asociación con las pruebas de función respiratoria.

DISCUSIÓN

En nuestra base de datos, incluimos a los pacientes pediátricos quienes fueron sometidos a broncoscopia en un periodo de 5 años, por abordaje de patología respiratoria, se les realizó broncoscopia diagnóstica y en algunos también terapéutica en el periodo de tiempo mencionado.

Se consideró fundamental realizar una adecuada selección de los pacientes y excluir a los que se les haya realizado broncoscopia virtual sin broncoscopia endobronquial o que a su ingreso al Instituto ya se había realizado el procedimiento en otro hospital.

La mediana de edad de los pacientes fue a los 2 años con una mediana de edad al diagnóstico de 9 meses, no encontrándose una diferencia predominante entre el género, en un estudio realizado por Boogaard, R. y cols.¹⁶ de 1997 a 2004 encontraron una mediana de edad de 4 años con predominio en el sexo masculino; durante la revisión de la literatura se refiere el predominio en menores de 3 años.

En el estudio publicado por Burden, R. J.⁶³ se observa que la principal comorbilidad asociada es la cardiopatía congénita y ésta puede variar de una bibliografía a otra del 20-58%, en nuestra población la principal comorbilidad asociada fue el reflujo gastroesofágico en el 67.5% seguida por la rinitis en el 40%, las cardiopatías se encontraron en el 22.5% de los pacientes las cuales no se agregó el diagnóstico específico de cardiología. En otras revisiones como la realizada por Alvo V. A. y cols.,¹¹ se refiere la asociación con fístula traqueoesofágica hasta en el 60% de los pacientes, en nuestra población se observó dicho antecedente en 3 pacientes que corresponde al 7.5%. El factor de un paciente prematuro no es menos importante debido a que se encontró en el 30% de los pacientes lo que nos permite tomar en cuenta lo que reporta la bibliografía de asociar una alteración en el desarrollo embriológico y el papel de la inmadurez motora que puede influir en la presencia de algún tipo de malacia.

En la misma publicación de Boogaard, R. y cols.¹⁶ la principal indicación diagnóstica para realizar la broncoscopia fue infección de vía aérea inferior en el 35% y la sospecha de

BM en el 25%, en nuestro grupo de estudio la principal indicación fue estridor en el 32.5% y la neumonía recurrente en el 27.5% de los pacientes, durante la revisión de los expedientes no se menciona la sospecha de malacias.

La presencia de variantes anatómicas bronquiales se encontró en el 25% de los pacientes siendo la más común la ausencia del segmento 7 de lóbulo inferior derecho en el 36.5% de los pacientes, en general el pulmón derecho el más afectado en más de la mitad de los pacientes. En la misma revisión de Alvo V. A. y cols., ¹¹ se encuentra que las alteraciones laringotraqueales se encuentran en el 32.7% de los pacientes, comparado con las alteraciones encontradas en nuestro grupo de estudio se dividió en estenosis subglótica en el 25% y la estenosis traqueal en el 15% de los pacientes y por último en forma descendente encontramos la estenosis bronquial en el 52.5% de nuestra población.

En la revisión publicada por de Blic y cols.,⁶⁴ en 2002 refiere complicaciones en diferentes patologías de la vía aérea en las cuales se menciona la BM en 61 pacientes a quienes les realizaron broncoscopia, sin embargo, no especifica el tipo de complicación durante el procedimiento ni el porcentaje de complicaciones en estos pacientes, únicamente se menciona de manera general; cabe resaltar las complicaciones principalmente en menores de 5 años hasta el 70%. Las complicaciones pueden dividirse en fisiológicas (desaturación, hipoxemia, arritmias, broncoespasmo, laringoespasmo), infecciosas (fiebre), mecánicas (traumatismo nasal, traumatismo laríngeo, epistaxis, lesión de la mucosa bronquial, neumotórax, hemoptisis) y anestésicas que pueden ir en relación a un aumento en la dosificación o reacciones alérgicas al medicamento (depresión respiratoria, dolor, estrés, convulsiones, irritabilidad, disfunción autonómica, como bradicardia y laringoespasmo). Las complicaciones generales de la broncoscopia rígida son equiparables a las de la flexible; una de las grandes ventajas de las broncoscopia rígida reside en un mejor control de la ventilación, por lo que aquellas complicaciones producidas como consecuencia de la obstrucción de la vía aérea (hipoxia e hipercapnia) se van a producir con menor frecuencia y su manejo será menos difícil; las complicaciones más habituales son las de origen mecánico como consecuencia de la introducción del broncoscopio. Dicho esto, nuestra población estudiada presentó

complicaciones en el 60.5%; no encontramos revisiones que nos hablen de complicaciones durante el procedimiento broncoscópico para compararlo con nuestros pacientes, siendo la principal complicación fue la desaturación 82.6% y el broncoespasmo en el 26%; posterior a la broncoscopia, las complicaciones fueron del 41%, resaltando el estridor en el 52.9% y el broncoespasmo en el 41.1% de los que presentaron complicaciones.

De las muestras enviadas a anatomía patológica el 75% corresponde a LBA y 57.5% de LB, el reporte más frecuente en LBA fue alteraciones inflamatorias inespecíficas en 43.3% y cambios inflamatorios agudos en el 39.1% por LB.

Boogaard, R. y cols.¹⁶ refieren que de las muestras enviadas a cultivos el patógeno más frecuente encontrado fue *H. influenzae* en el 34%, seguido por *S. pneumoniae* en el 30%. En nuestra población de los pacientes sometidos a broncoscopia el 70% de LBA se envió a cultivo de bacteriología siendo positivo el 31.1%, el patógeno más frecuente fue *H. influenzae* (33.3%), seguido de *S. pneumoniae* 22.2%; del LB se enviaron las muestras a cultivo en el 50%, siendo positivo el 15%, con *H. influenzae* como principal agente etiológico (66.6%).

Se envió el 60% del LBA y 47.5% del LB para búsqueda de lipófagos encontrándose positivos el 12.5% y el 23.8% respectivamente. Cabe mencionar que por la sospecha clínica a 3 pacientes se les tomó biopsia de cilio encontrándose discinesia ciliar primaria en los 3 pacientes; 2 fueron tipo 5 y 1 tipo uno.

En el estudio de Boogaard, R. y cols.,¹⁶ realizaron espirometría a 45 pacientes reportando disminución del FEV₁, y la relación FEV₁/FVC por debajo del predicho, no mencionaron con base en qué predichos se basaron. En la mayoría de los pacientes, los valores de la función pulmonar no mejoraron con broncodilatación. En nuestra población el 25% de los pacientes se les realizó espirometría, encontrándose en la mitad de ellos alteración en el estudio, de predominio obstructivo en 80%, cabe mencionar que 22.2% de los pacientes contaban con diagnóstico de asma, así mismo se les realizó oscilometría de impulso encontrándose al 50% con aumento en la resistencia de la vía aérea teniendo respuesta a broncodilatador en el 44.4% de los pacientes y solo uno de ellos tenía diagnóstico de

asma confirmado por espirometría. En la publicación de la Revista de la Sociedad Respiratoria Europea⁶⁵ de 2019 en su declaración acerca de la TM y BM en la que no se incluyó a la oscilometría de impuso, sin embargo, menciona que pueden o no encontrarse alteraciones en las pruebas de función respiratoria lo cual no permite cuantificar las probabilidades de alteración en estas pruebas.

Posterior al diagnóstico broncoscópico al 37.5% de los pacientes se les dio manejo por rehabilitación, si bien, la *Revista de la Sociedad Respiratoria Europea* ⁶⁵ de 2019 no encontró que la rehabilitación y el aclaramiento pulmonar fueran una práctica efectiva en este tipo de pacientes, así como no menciona el uso de esteroides inhalados para la malacia, pero sí para el uso en el manejo de las comorbilidades, por lo que el 77.5% de los pacientes continuó manejo esteroideo inhalado el cuál ya lo tenían antes del diagnóstico, es importante mencionar que en algunos se les hizo el cambio con esteroide y broncodilatador en terapia combinada, suspendiéndose el salbutamol en la mayoría de los pacientes; sabiendo que el uso de salbutamol agrava la sintomatología de la malacia, el 35% se le continuó manejo con dicho broncodilatador en asociación con el esteroide inhalado.

Entre las asociaciones significativas se encontró que los pacientes cursaban con tos crónica y presentaban secreciones moderadas; el resto pudo deberse a que el número de muestra fue pequeño lo que condicionó que no se pudiera dar un valor significativo a las diferentes características que se buscaron, a pesar de que un porcentaje importante de los pacientes presentaba alguna o varias alteraciones en porcentaje, más no lo fue en el valor de p, para considerarse significativo.

CONCLUSIONES

- El colapso de la vía aérea condiciona características clínicas variables con síntomas respiratorios recurrentes antes de la broncoscopia como puede ser la presencia de estertores y tos crónica.
- La indicación de broncoscopia más frecuente es la presencia de estridor y las infecciones pulmonares recurrentes, sin embargo, no se sospecha de primera instancia la presencia de malacia de la vía aérea inferior.
- La mediana de edad es de 2 años con diagnóstico a los 9 meses, sin predominio de sexo.
- Las principales comorbilidades son el reflujo y la rinitis que pueden contribuir a la presencia de sintomatología respiratoria, lo que es importante tomar en cuenta para sospecha diagnóstica y no como una enfermedad aislada. Solo en algunos casos se demostró el índice de lipófagos positivo.
- En el reporte del citológico, hubo predominio importante de células inflamatorias en todos los casos.
- Los principales agentes infecciosos encontrados fueron *H. influenzae* y *S. pneumoniae*.
- En todos los casos la broncoscopia de elección para la evaluación diagnóstica fue mediante broncoscopia flexible, en los casos aislados se utilizó broncoscopia combinada (rígida y flexible) más como apoyo en algunas obstrucciones.
- La función pulmonar se logró evaluar solo en algunos casos debido a que la edad de diagnóstico a muchos no les permitía realizar pruebas de función respiratoria por lo que se requieren más estudios para evaluar si existe alteración primaria por la malacia o si es debido a las comorbilidades (como el asma).

FORTALEZAS

- El estudio se pudo realizar de manera retrospectiva al contar con el apoyo del almacenamiento y archivo de los expedientes.
- Dado que el Instituto atiende pacientes con enfermedades respiratorias y al ser un centro de referencia del país, fue posible comparar nuestra población con la reportada en la bibliografía revisada.
- Los datos obtenidos pueden ser utilizados para nuestra población y podría valorarse desarrollar un plan de seguimiento particularizando las características de cada paciente.

LIMITACIONES

- Dado que la muestra de población fue pequeña es difícil realizar asociaciones con valores que sean significativos a pesar de que las características clínicas, las complicaciones y los resultados antes, durante y después del procedimiento se observó en un porcentaje importante de los pacientes.
- La muestra inicial era con un número de pacientes mayor al que se analizó, ya que se excluyeron por no tener un expediente completo.
Pocos pacientes tienen pruebas de función pulmonar por lo que no se puede determinar si existe alteración primaria.

ÁREAS DE INVESTIGACIÓN

- Se podría comparar la aplicación de las pruebas de función respiratoria a lo largo del seguimiento del paciente y valorar en que momento podría requerirse una nueva valoración broncoscópica.
- Estudiar específicamente los pacientes con antecedentes de sibilancias y un patrón obstructivo, con un índice predictor de asma positivo la asociación que pudiera existir entre el asma y la presencia de algún tipo de malacia, con otros

estudios complementarios como la IgE y la fracción exhalada de óxido nítrico (FeNO).

- En los pacientes sin respuesta al tratamiento médico, valorar el momento adecuado para la realización de un procedimiento quirúrgico del que pueda beneficiarse.
- Comparar el uso de stent desde una edad temprana versus tratamiento conservador y optimizar tiempos adecuado de tratamiento por intervencionismo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sadler, Thomas W. Capítulo 14 Sistema respiratorio. Editor: Lippincott Williams & Wilkins (LWW). Langman Embriología médica. (14^o ed.). Barcelona, España. Editorial: Wolters Kluwer. 2019. p223-229.
2. Keith L. Moore, T. V. N. Persaud, Mark G. Torchia. Capítulo 10 Sistema respiratorio. Editor Elsevier España, 2012. Embriología clínica. (9^a ed.). Barcelona, España. Elsevier. p159-197.
3. Victor Smith Agreda, Elvira Ferres Torres, Manuel Montesinos Castro-Girona. Editores: Universitat de València. Manual de embriología y anatomía general. Capítulo 15 Derivados del endodermo. Organización de aparato respiratorio. (2^a ed.). Valencia, España. Universitat de Valencia. Servei de publicacions. 1998. p221-233.
4. Minoo, P., Su, G., Drum, H., Bringas, P. y Kimura, S. (1999). Defects in tracheoesophageal and lung morphogenesis in Nkx2.1(-/-) mouse embryos. Dev Biol, 209, 60–71.
5. Kelly A. et al. Tracheomalacia and Tracheobronchomalacia in Children and Adults An In-depth Review. Chest 2005; 127:3.
6. Carden KA, Boiselle PM, Waltz DA et al (2005) Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults. Chest 127:984– 1005.
7. Callahan CW. Primary tracheomalacia and gastroesophageal reflux in infants with cough. Clin Pediatr 1998; 37:725–731.
8. A. Majid et al. Traqueobroncomalacia. Arch Bronconeumol. 2010;46(4): 196-202.
9. Murgu SD, Colt HG. Tracheobronchomalacia and excessive dynamic airway

- collapse. *Respirology*. 2006;11:388–406.
10. Himalstein MR, Gallagher JC. Tracheobronchiomegaly. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1973; 82:223–7.
 11. Alvo V. A. et al. Traqueomalacia pediátrica. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2019; 79: 347-356.
 12. Fayoux P, Morisse M, Sfeir R, Michaud L, Daniel S. Laryngotracheal anomalies associated with esophageal atresia: importance of early diagnosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2018; 275: 477-81.
 13. Triglia JM, Nicollas R, Roman S. Tracheomalacia in Children. En: Graham JM, Scadding GK, Bull PD, eds. *Pediatric ENT*. Berlin Heidelberg, Germany: Springer-Verlag, 2007; 241-5.
 14. J. Perillán. Traqueobroncomalacia en niños. *Neumol Pediatr* 2012; 7 (1): 6-12.
 15. J.Z. Y. Tan. Tracheobronchomalacia in children: review of diagnosis and definition. *Pediatr Radiol* (2012) 42:906–915.
 16. Boogaard, R. MD. Tracheomalacia and Bronchomalacia in Children. Incidence and Patient Characteristics. *CHEST* 2005; 128:3391–3397
 17. Arévalo Pérez J, Gragera Torres F, Marín Toribio A, Koren Fernández L, Hayoun C, Daimiel Naranjo I. Angio CT assessment of anatomical variants in renal vasculature: its importance in the living donor. *Insights Imaging*. 2013 Apr;4(2):199-211. doi: 10.1007/s13244-012-0217-5. Epub 2013 Jan 26. PMID: 23355302; PMCID: PMC3609954.
 18. Burden RJ, Shann F, Butt W, Ditchfield M. Tracheobronchial malacia and stenosis in children in intensive care: bronchograms help to predict outcome. *Thorax*. 1999 Jun;54(6):511-7. doi: 10.1136/thx.54.6.511.

19. Masters B. Congenital Airway Lesions and Lung Disease. *Pediatr Clin N Am* 2009; 56: 227-42.
20. Deacon JWF, Widger J, Soma MA. Paediatric tracheomalacia—a review of clinical features and comparison of diagnostic imaging techniques. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* (2017) 98:75–81.
21. Boiselle PM, O'Donnell CR, Bankier AA, Ernst A, Millet ME, Potemkin A, et al. Tracheal collapsibility in healthy volunteers during forced expiration: assessment with multidetector CT. *Radiology.* (2009) 252:255–62.
22. Kamran A, Jennings RW. Tracheomalacia and Tracheobronchomalacia in Pediatrics: An Overview of Evaluation, Medical Management, and Surgical Treatment. *Front Pediatr.* 2019 Dec 12;7:512. doi: 10.3389/fped.2019.00512.
23. Choi S, Lawlor C, Rahbar R, Jennings R. Diagnosis, classification, and management of pediatric tracheobronchomalacia: a review. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* (2019) 145:265–75.
24. Wright CD. Tracheomalacia. *Chest Surg Clin N Am.* 2003 May;13(2):349-57, viii. doi: 10.1016/s1052-3359(03)00036-x.
25. Fraga JC, Jennings RW, Kim PCW. Pediatric tracheomalacia. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25(3): 156-164.
26. Mair EA, Parsons DS. Pediatric tracheobronchomalacia and major airway collapse. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1992;101(4):300-309.
27. Jacobs IN, Wetmore RF, Tom LW, Handler SD, Potsic WP. Tracheobronchomalacia in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;120(2):154-158.
28. Benjamin B, Cohen D, Glasson M. Tracheomalacia in association with congenital tracheoesophageal fistula. *Surgery.* 1976;79(5): 504-508.

29. Maeda K. Pediatric airway surgery. *Pediatr Surg Int.* (2017) 33:435–43.
30. Blair GK, Cohen R, Filler RM. Treatment of tracheomalacia: eight years' experience. *J Pediatr Surg* 1986; 21:781–78
31. Feist JH, Johnson TH, Wilson RJ. Acquired tracheomalacia: etiology and differential diagnosis. *Chest.* 1975;68(3):340-345.
32. McCubbin M, Frey EE, Wagener JS, Tribby R, Smith WL. Large airway collapse in bronchopulmonary dysplasia. *J Pediatr.* 1989;114 (2):304-307
33. Tan JZ, Ditchfield M, Freezer N. Tracheobronchomalacia in children: review of diagnosis and definition. *Pediatr Radiol* 2012; 42(8): 906-915; quiz 1027-1028.
34. Kligerman S, Sharma A. Radiologic evaluation of the trachea. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Fall;21(3):246-54. doi: 10.1053/j.semtcvs.2009.06.012.
35. Mok Q, Negus S, McLaren CA et al Computed tomography versus bronchography in the diagnosis and management of tracheobronchomalacia in ventilator dependent infants. 2005 *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 90:F290–F293. doi:10.1136/adc.2004.062604
36. Wittenborg MH, Gyepes MT, Crocker D. Tracheal dynamics in infants with respiratory distress, stridor, and collapsing trachea. *Radiology.* 1967;88 (4):653-662
37. Suto Y, Sugihara S, Yoshida K et al. Dynamic study of tracheal cavity by fast MRI with coughing in patients with tracheomalacia. 1996 *Yonaga Acta Medica* 39:183–187. doi: 10.1007/s00247-012-2367-5
38. Baroni RH, Feller-Kopman D, Nishino M, Hatabu H, Loring SH, Ernst A, Boiselle PM. Tracheobronchomalacia: comparison between end-expiratory and dynamic expiratory CT for evaluation of central airway collapse. *Radiology.* 2005 May;235(2):635-41. doi: 10.1148/radiol.2352040309.

39. Burden RJ, Shann F, Butt W et al. Tracheobronchial malacia and stenosis in children in intensive care: bronchograms help to predict outcome. 1999 *Thorax* 54:511–517. doi: 10.1136/thx.54.6.511
40. Jokinen K, Palva T, Sutinen S, Nuutinen J. Acquired tracheobronchomalacia. *Ann Clin Res*. 1977 Apr;9(2):52-7
41. Masaoka A, Yamakawa Y, Niwa H, Hara F, Kondo S, Fukai I, Kiriya M. Pediatric and adult tracheobronchomalacia. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1996;10(2):87-92. doi: 10.1016/s1010-7940(96)80129-1.
42. Lee K.S. et al. Comparison of Dynamic Expiratory CT With Bronchoscopy for Diagnosing Airway Malacia. *Chest* 2007; 131:758 –764
43. Manimtim, WM, Rivard, DC, Sherman, AK et al. Traqueobroncomalacia diagnosticada por traqueobroncografía en lactantes dependientes de ventilador. *Pediatr Radiol* 46 , 1813–1821 (2016). doi: 10.1007/s00247-016-3685-9
44. Keuls RA, Parchem RJ. Single-Cell Multiomic Approaches Reveal Diverse Labeling of the Nervous System by Common Cre-Drivers. *Front Cell Neurosci*. 2021 Apr 14;15:648570. doi: 10.3389/fncel.2021.648570.
45. Walner DL, Ouanounou S, Donnelly LF, et al. Utilidad de las radiografías en la evaluación de la obstrucción de las vías respiratorias superiores en pediatría. *Ann Otol Rhinol Larhyngol* 1999;108:378–383.
46. Berg E, Naseri I, Sobol SE. El papel de la fluoroscopia de las vías respiratorias en la evaluación de niños con estridor. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;134(4):415–418. doi:10.1001/archotol.134.4.415
47. Aquino SL, Shepard JA, Ginns LC, Moore RH, Halpern E, Grillo HC, McLoud TC. Acquired tracheomalacia: detection by expiratory CT scan. *J Comput Assist*

- Tomogr. 2001 May-Jun;25(3):394-9. doi: 10.1097/00004728-200105000-00011.
48. Johnson TH, Mikita JJ, Wilson RJ, Feist JH: Acquired Tracheomalacia. *Radiology*. 1973; 109:577-580
 49. Hysinger EB, Bates AJ, Higano NS, Benscoter D, Fleck RJ, Hart CK, Burg G, De Alarcon A, Kingma PS, Woods JC. Ultrashort Echo-Time MRI for the Assessment of Tracheomalacia in Neonates. *Chest*. 2020 Mar;157(3):595-602. doi: 10.1016/j.chest.2019.11.034.
 50. Finder JD. Primary bronchomalacia in infants and children. *J Pediatr*. 1997 Jan;130(1):59-66. doi: 10.1016/s0022-3476(97)70311-1.
 51. Katz ES, Mitchell RB, D'Ambrosio CM. Obstructive sleep apnea in infants. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012 Apr 15;185(8):805-16. doi: 10.1164/rccm.201108-1455CI.
 52. Ernst A, Majid A, Feller-Kopman D, Guerrero J, Boisselle P, Loring SH, O'Donnell C, Decamp M, Herth FJ, Gangadharan S, Ashiku S. Airway stabilization with silicone stents for treating adult tracheobronchomalacia: a prospective observational study. *Chest*. 2007 Aug;132(2):609-16. doi: 10.1378/chest.06-2708.
 53. Miyazawa T, Miyazu Y, Iwamoto Y et al. Stenting the flowlimiting segment in tracheobronchial stenosis due to lung cancer. 2004 *Am J Respir Crit Care Med* 169:1096–1102
 54. Morabito A, MacKinnon E, Alizai N, Asero L, Bianchi A. El abordaje del mediastino anterior para el tratamiento de la traqueomalacia. *J Pediatr Surg* . 2000;35(10):1456-1458.
 55. Buitrago DH, Wilson JL, Parikh M et al. Current concepts in severe adult tracheobronchomalacia: evaluation and treatment. *J Thorac Dis* 2017; 9: E57–66.

56. Wallis C, McLaren CA. Tracheobronchial stenting for airway malacia. *Paediatr Respir Rev* 2018; 27: 48-59.
57. Sztanó B, Kiss G, Márai K, et al. Biodegradable airway stents in infants - Potential life-threatening pitfalls. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2016; 91: 86-9.
58. Eber E, Antón-Pacheco JL, de Blic J, et al. ERS statement: interventional bronchoscopy in children. *Eur Respir J* 2017; 50. pii: 1700901.
59. Piccoli F. Estenosis traqueal congénita. Reporte de un caso clínico. *Rev. Hosp. Niños (B. Aires)* 2014;56(252):32-36 / 32
60. Delgado Pecellín I, Gonzalez Valencia JP, Machuca Contreras M, et al. Clínica, diagnóstico y tratamiento de las estenosis traqueales. *Anales de pediatría. Elsevier Doyma*. 2009, 70(5);443-8
61. Holinger PH, Johnston KC, Parchet VN, et al. Congenital malformations of the trachea, bronchi, and lung. *Ann Otolrhinol Laryngol* 1952; 61:1159 –1180
62. Burden RJ, Shann F, Butt W et al. Tracheobronchial malacia and stenosis in children in intensive care: bronchograms help to predict outcome. *Thorax* 1999 54:511–517. doi: 10.1136/thx.54.6.511.
63. De Blic J, Marchac V, Scheinmann P. Complications of flexible bronchoscopy in children: prospective study of 1,328 procedures. *Eur Resp J* 2002; 20: 1271-6.
64. Wallis C, Alexopoulou E, Antón-Pacheco JL, et al. ERS Statement on Tracheomalacia and Bronchomalacia in Children. *Eur Respir J* 2019; in press (<https://doi.org/10.1183/13993003.00382-2019>).

ANEXO 1. DICTÁMEN DE APROBACIÓN



SALUD
SECRETARÍA DE SALUD



INSTITUTO NACIONAL
DE ENFERMEDADES
RESPIRATORIAS
ISMAEL COGIO VILLEGAS

Comité de Investigación
19 CI 09 012 013
Comité de Ética en Investigación
CONBIOÉTICA-09-CEI-003-20160427

Ciudad de México a 27 de julio de 2022
INER/CI/218/2022
INER/CEI/248/2022

Dra. Rosangela Del Razo Rodríguez
Investigador Principal

Asunto: **DICTAMEN APROBACIÓN.**

Título del Proyecto: **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON MALACIAS DE LA VÍA AÉREA INFERIOR, DIAGNOSTICADOS MEDIANTE BRONCOSCOPÍA.**

Código asignado por el Comité: **C25-22**


Le informamos que su proyecto de referencia ha sido evaluado por el Comité y las opiniones acerca de los documentos presentados se encuentran a continuación:


	No. y/o Fecha Versión	Decisión
Protocolo	Versión 1, junio 2022	APROBADO

Este protocolo tiene vigencia de julio 2022 a agosto 2023.

En caso de requerir una ampliación, le rogamos tenga en cuenta que deberá enviar al Comité un reporte de progreso al menos 30 días antes de la fecha de término de su vigencia. El Comité dispone en su página electrónica de un formato estándar que podrá usarse al efecto. Lo anterior forma parte de las obligaciones del Investigador las cuales vienen descritas al reverso de esta hoja.

Atentamente


Dra. en C. Blanca Margarita Bazán Perkins
Presidente del Comité de Investigación


Dra. en C. Laura Elena Carreto Binaghi
Presidente del Comité de Ética en Investigación

Calzada de Tlalpan 4502, Col. Sección XVI, CP. 14080, Alcaldía Tlalpan,
Ciudad de México. Tel: 5554877700, www.iner.salud.gob.mx



2022 **Ricardo Flores**
Año de Magón
GOBIERNO DEL ESTADO DE COAHUILA